

ANNEE 1936

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

Annette CASALIS

Ancienne Interne des Hôpitaux de Reims

Ancienne Externe des Hôpitaux de Paris

Née le 26 Février 1908, à REIMS (Marne)

DE

L'HYPERTROPHIE CARDIAQUE PURE

CHEZ LE NOURRISSON

Président : M. Robert DEBRÉ, Professeur

PARIS

VIGOT FRÈRES, ÉDITEURS

23, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE, 23

1936

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1936

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

Annette CASALIS

Ancienne Interne des Hôpitaux de Reims

Ancienne Externe des Hôpitaux de Paris

Née le 26 Février 1908, à REIMS (Marne)

DE

L'HYPERTROPHIE CARDIAQUE PURE

CHEZ LE NOURRISSON

Président : M. Robert DEBRÉ, Professeur

PARIS

VIGOT FRÈRES, ÉDITEURS

23, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE, 23

1936

2. — Professeurs

		MM.
Anatomie		ROUVIERE.
Physiologie		Léon BINET.
Physique médicale		STROHL.
Chimie médicale		DESGREZ.
Bactériologie		Robert DEBRÉ
Parasitologie et histoire naturelle médicale		BAUDOUIN
Pathologie médicale et générale		CHEVASSU
Pathologie chirurgicale		ROUSSY.
Anatomie pathologique		CHAMPY.
Histologie		BRUMPT.
Pharmacologie et matière médicale		TIFFENEAU
Thérapeutique		HARVIER.
Hygiène et médecine préventive		TANON.
Médecine légale		BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie		LAIGNEL.
Pathologie expérimentale et comparée		LAVASTINE
Hydrologie thérapeutique et climatologie		FIESSINGER.
		Maur. VILLARET
Clinique médicale		LOEPER.
		CARNOT.
		CLERC.
Hygiène et clinique de la première enfance		Marcel LABBE
Clinique des maladies des enfants		LEREBoullet
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale		NOBÉCOURT
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques		H. CLAUDE
Clinique des maladies du système nerveux		GOUGEROT
Clinique des maladies infectieuses		GUILLAIN.
		LEMIERRE
Clinique chirurgicale		CUNEO.
		GOSSET.
Clinique ophtalmologique		GRÉGOIRE.
Clinique urologique		LENORMANT
		TERRIEN.
Clinique d'accouchements		MARION.
		BRINDEAU.
Clinique gynécologique		COUVELAIRE
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie		JEANNIN.
Clinique thérapeutique médicale		MOCQUOT
Clinique oto-rhino-laryngologique		OMBREDANNE
Clinique thérapeutique chirurgicale		RATHERY.
Clinique propédeutique		LEMAITRE.
Clinique de la Tuberculose		Pierre DUVAL
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte		SERGENT.
		BEZANCON
		MATHIEU.
Professeurs sans chaire		HOVELACQUE
		MULON.
		OLIVIER
		VERNE

3. — Agrégés en exercice

		MM.	
BERNARD Henri	Pathologie médicale.	GAYET	Physiologie.
BOULIN	Pathologie médicale.	GIROUD	Histologie.
BULLIARD	Histologie.	HAGUENAU	Pathologie médicale.
CATHALA	Pathologie médicale.	HALPHEN	Oto-rhino-laryngologie
CHEVALLIER ..	Pathologie médicale.	HAZARD	Pharmacologie.
MOGNON	Physique.	HUGUENIN	Anatomie pathologique.
FEY	Urologie.	JOANNON	Hygiène.
GALLIARD	Parasitologie.	LABBE Henri..	Chimie biologique.
GASTINEL	Bactériologie.	LACOMME	Obstétrique.
DE GAUDART ..	Pathologie chirurgicale.	LANTUEJOL..	Obstétrique.
D'ALLAINES		LAROCHE Guy.	Pathologie médicale

MM.	
LEMAIRE	Pathologie expérimentale.
LEVEUF	Pathologie chirurgicale.
LEVY (M ^{re} J) ..	Pharmacologie.
LEVY-VALENSI ..	Neurologie et Psychiatrie.
MOREAU	Pathologie médicale.
MOULONGUET ..	Pathologie chirurgicale.
MOUQUIN	Pathologie médicale.
OBERLING	Anatomie pathologique.
PETIT- DUTAILLIS	Pathologie chirurgicale.

MM.	
PIEDELIEVRE ..	Médecine légale
PORTES	Obstétrique.
RICHET	Physiologie.
SANNIE	Chimie biologique.
SENEQUE	Pathologie chirurgicale.
TROISIERS	Pathologie expérimentale
TURPIN	Pathologie médicale.
VIGNES	Obstétrique.
WILMOTH	Pathologie chirurgicale
BESANÇON (J.) ..	Hydrologie

III. -- Agrégés rappelés à l'exercice pour le service des examens

MM.	
ALGLAVE	Pathologie chirurgicale.
BUSQUET	Pharmacologie.
CHAILLEY- BERT	Physiologie.

MM.	
LEROUX	Anatomie pathologique
NEVEU- LEMAIRE	Parasitologie.

IV. -- Agrégés chargés de cours de clinique annexe à titre permanent

MM.	
ABRAMI	} Clinique médicale.
ALAJOUANINE ..	
AUBERTIN	
BRULE	
CHABROL	
CHIRAY	
DONZELOT	
DUVOIR	
LIAN	
VALLERY-RADOT (Pasteur)	
SEZARY	

MM.	
BASSET	} Clinique chirurgicale
BROCQ	
CADENAT	
GATELLIER	
HEITZ-BOYER ..	
MOURE	
QUENU	
SCHWARTZ	
VELTER	
ECALLE	
GUENIOT	} Clinique obstétricale
LE LORIER	
LEVY-SOLAL	
METZGER	

V. -- Chargés de cours

MM.	
N	Stomatologie.
CHAILLEY-BERT, agrégé.	Education physique
LEDoux-LEBARD	Radiologie clinique
WEIL-HALLE	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A LA MÉMOIRE DE MON GRAND-PÈRE
LE MÉDECIN-MISSIONNAIRE EUGÈNE CASALIS

A MA MERE

A MON PERE
LE DOCTEUR ALFRED CASALIS

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS

A MON MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR ROBERT DEBRÉ
Médecin de l'Hôpital Hérold

Qui a bien voulu m'inspirer le sujet
de cette thèse et me guider de ses
conseils.

En témoignage de ma vive gratitude.

A MON MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR JOSEPH BOUVIER
Chirurgien des Hôpitaux de Reims

En témoignage de mon attachement
et de ma reconnaissance.

A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX DE REIMS

(Externat et Internat 1928-1931)

MONSIEUR LE PROFESSEUR TECHOUÉYRES

MONSIEUR LE PROFESSEUR R. JACQUINET

MONSIEUR LE DOCTEUR BOUVIER

MONSIEUR LE DOCTEUR RAILLET

MONSIEUR LE DOCTEUR L. LANGLET

MONSIEUR LE PROFESSEUR H. LARDENNOIS

MONSIEUR LE DOCTEUR DELATTRE

MONSIEUR LE DOCTEUR FOSSIER

MONSIEUR LE DOCTEUR MORANGE

MONSIEUR LE PROFESSEUR DE BOVIS

MESSIEURS LES PROFESSEURS A. JACQUINET,
FRANQUET, BILLARD,

MONSIEUR LE DOCTEUR LEDOUX

A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX DE PARIS
(1932-1936)

Externat :

MONSIEUR LE DOCTEUR P. AMEUILLE
Médecin de l'Hôpital Cochin

MONSIEUR LE DOCTEUR L. RIBADEAU-DUMAS
Médecin de l'Hospice de la Salpêtrière

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ RENÉ MOREAU
Médecin de l'Hospice de Bicêtre

MONSIEUR LE DOCTEUR G. HEUYER
*Médecin de la Clinique annexe
de Neuro-Psychiatrie infantile de la Faculté de Paris*

Internat provisoire :

MONSIEUR LE DOCTEUR WEISSMANN-NETTER
Médecin des Hôpitaux

MONSIEUR LE PROFESSEUR ROBERT DEBRÉ
Médecin de l'Hôpital Hérold

A MESSIEURS LES DOCTEURS J. MARIE
ET M. LAMY
Médecins des Hôpitaux

A MONSIEUR LE DOCTEUR R. TURQUETY

A MONSIEUR EUGÈNE NORMAND

DE L'HYPERTROPHIE CARDIAQUE PURE CHEZ LE NOURRISSON

INTRODUCTION

Il existe, chez le nourrisson, une hypertrophie cardiaque pure, dite encore essentielle, primitive ou idiopathique. Des caractères particuliers la distinguent des autres hypertrophies cardiaques du nourrisson :

— cliniquement, elle revêt une allure spéciale, qui permet de la soupçonner ; l'image radiologique affirme le diagnostic.

— anatomiquement, elle est isolée : on ne trouve aucune des malformations congénitales habituelles de l'appareil cardio-vasculaire capables d'expliquer l'hypertrophie du cœur.

L'hypertrophie cardiaque est intéressante du double point de vue clinique et pathogénique :

— du point de vue clinique : une meilleure connaissance de l'affection permettra sans doute d'expliquer certains cas de mort subite du nourrisson, rattachés avec plus ou moins de vraisemblance à une hypertrophie thymique ou à une anémie de l'enfance.

— du point de vue pathogénique : une meilleure connaissance des différents aspects de la maladie, des recherches anatomiques plus complètes permettront peut-être un jour de trouver la cause de cette curieuse affection.

OBSERVATION

Nous avons eu l'occasion d'observer dans le service de notre Maître, le Professeur Robert DEBRÉ, le nourrisson dont l'observation a été présentée à la Société médicale des Hôpitaux de Paris le 7 juin 1935 par MM. R. DEBRÉ, J. MARIE et J. BERNARD.

Cette observation est caractéristique et permet de voir immédiatement ce qu'est l'affection que nous étudions.

L'enfant Liliane H... est née à terme, pesant 2 kg. 880 à sa naissance ; les parents sont bien portants ; une réaction de Wassermann faite dans le sang de la mère un an avant la naissance, à propos d'une fausse couche, fut négative. L'enfant est nourrie au sein et les 15 premiers jours se passent sans incident. A l'âge de 15 jours, brusquement, surviennent des troubles nerveux. L'évolution morbide dont ils sont la première expression, va, dès lors, se dérouler en deux périodes.

Les convulsions sont le symptôme le plus manifeste de la première période ; elles se traduisent d'abord par une simple révulsion des yeux, bientôt elles sont plus complètes : les yeux se révulsent, le visage bleuit, l'enfant se raidit ; la raideur, la cyanose durent 3 ou 4 minutes, puis l'enfant s'endort. Ces crises se répètent chaque jour. Les parents consultent le docteur Henri LEHMANN, qui constate un souffle systolique mésocardiaque intense et songe à une maladie de Roger. Il adresse alors l'enfant à M. Debré, qui l'examine le 12 novembre 1934. Un souffle systolique très intense existe dans la région précordiale ; le pouls est à 140, quoique

l'enfant soit apyrétique. La rate est facilement palpable ; l'auscultation des poumons ne révèle pas d'anomalie ; la cuti-réaction est négative. L'examen radioscopique montre un cœur un peu gros, attiré vers la gauche, et une obscurité de la partie supérieure du poumon gauche. M. Debré confirme le diagnostic de maladie de Roger ; il considère les crises décrites comme des convulsions, et tend à les rapporter à une malformation cérébrale associée à une malformation cardiaque. Quelques anomalies sont pourtant notées : il existe une petite toux sèche et surtout un léger tirage respiratoire ; enfin l'image radiologique est assez atypique. On prescrit un traitement au gardénal.

Le 17 novembre, l'état de l'enfant paraît amélioré, les crises ont cessé. Le tirage n'est plus perceptible ; on compte cependant 140 pulsations et 68 respirations par minute. Le souffle a gardé ses caractères. De nouvelles radioscopies et radiographies montrent un cœur globuleux et une diminution diffuse de la transparence pulmonaire dans la moitié supérieure du poumon gauche (Dr MIGNON).

La confrontation du schéma radioscopique et du film fait éliminer alors l'hypothèse d'atélectasie pulmonaire qui avait été émise un instant pour expliquer l'obscurité pulmonaire constatée à l'écran, et l'on considère qu'il s'agit d'une simple apparence radioscopique sans lésion anatomique.

Pendant le mois de novembre, l'enfant est suivie à la consultation, elle ne présente plus de crises, son état est bon ; tout au plus, notera-t-on rétrospectivement que la mère a remarqué à de certains moments une gêne respiratoire modérée.

Dans la nuit du 7 au 8 décembre, les signes jusque-là discrets, se modifient ; l'enfant entre dans la deuxième période de la maladie : cette période sera brève. Soudain, elle s'est mise à crier ; les parents aussitôt accourus la trouvent dans un état alarmant ; il n'y a pas de fièvre. Le 8 décembre, la dyspnée reste toute la journée extrêmement intense, l'enfant est pâle, plusieurs synco-

pes surviennent; la température atteint 38°. Dans l'après-midi, l'enfant est adressée à l'hôpital avec le diagnostic de catarrhe suffocant.

On est, à son admission, frappé par la gravité de la dyspnée. L'enfant asphyxie et cet état persistera jusqu'à la mort; sur un fond de dyspnée continue surviennent des paroxysmes violents et chacun d'entre eux semble devoir être le dernier. Cette dyspnée est assez particulière. On compte 65 respirations par minute; il existe un tirage sus et sous-sternal; la dyspnée est à prédominance expiratoire, mais surtout son intensité contraste avec l'absence de battements des ailes du nez, avec l'absence de cyanose. Le visage est, en effet, très pâle. Le pouls est bien frappé à 140. La température, qui atteignait 38,2 le 9 au matin, s'élève à 40°5 le 10; le bruit serratique de la respiration gêne considérablement la perception du souffle cardiaque, que l'on retrouve pourtant avec des caractères identiques à ceux notés un mois auparavant.

L'auscultation des poumons révèle des râles secs et fins en arrière et des deux côtés. L'examen radioscopique montre un cœur gros et globuleux et une diminution diffuse de la transparence des deux champs pulmonaires. Le lobe supérieur droit est opaque et l'ombre hilare droite est élargie. L'image radiographique de la silhouette cardiaque, vue par le Dr. M. MIGNON, est celle d'un gros cœur opaque et dense, à bords convexes et réguliers, sans qu'il soit possible d'y distinguer les différents arcs artériels, auriculaires ou ventriculaires. Il donne l'impression d'une hypertrophie diffuse de ses parois et rappelle, chez un nourrisson, l'aspect dit en « cœur de bœuf » des hypertrophies cardiaques chez l'adulte.

Devant un tel tableau, on évoque le diagnostic d'asthme auquel l'aspect de l'enfant, les caractères de la dyspnée amènent aussitôt à songer; on tend à écarter, en raison des caractères de la dyspnée, celui de broncho-pneumonie suraiguë, on se rallie à l'hypothèse de l'origine circulatoire de la dyspnée et en dernière analyse, devant l'aspect du cœur à la radioscopie, on songe à

l'hypertrophie congénitale du cœur, on s'y arrête, on rappelle que les souffles y ont parfois été décrits, on écarte l'idée d'une maladie de Roger et l'on pense qu'il s'agit d'une hypertrophie cardiaque congénitale sans pouvoir préciser si elle est seule responsable des troubles morbides ou si une infection pulmonaire, développée à la faveur de la gêne de l'hématose, ne lui est pas associée. L'état de la malade s'aggrave d'heure en heure. L'enfant succombe le 10 décembre, à 14 heures, à l'âge de trois mois.

L'autopsie est faite le 12 décembre. En voici le protocole :

Poumons : hépatisation du lobe supérieur et de la partie supérieure du lobe moyen du poumon droit.

Thymus : très augmenté de volume. L'hypertrophie thymique porte surtout sur son lobe gauche.

Le volume du cœur frappe dès l'ouverture du thorax. Le péricarde est sain. Le cœur est globuleux, gros, dur. Il n'y a pas de maladie de Roger. Les valvules mitrale, triscupide et aortiques, les oreillettes paraissent normales. L'épaisseur de la paroi du myocarde est considérable ; l'hypertrophie musculaire est surtout marquée au niveau des parois du ventricule gauche et de la cloison inter-auriculaire.

Le foie (1045 gr.), les reins (17 et 14 gr.), la rate (20 gr.), le cerveau (605 gr.) paraissent normaux et il en est de même de l'estomac, de l'intestin et du corps thyroïde.

L'examen histologique pratiqué par M. Eugène NORMAND fournit les résultats suivants :

Cœur : les coupes ont porté sur différentes parties du cœur. Cet organe apparaît au niveau du ventricule gauche très riche en fibres musculaires, les noyaux s'y montrent nombreux, fortement teintés par les colorants basiques, parfois un peu déformés, les striations fibrillaires sont très visibles. On ne retrouve que de très rares vacuolisations dues à un début de lyse. Aucune lésion inflammatoire n'est décelable, les leucocytes y sont en nombre normal.

La recherche des graisses et du glycogène est restée à peu près négative (traces infinitésimales).

Tous les autres muscles examinés : psoas, diaphragme, muscles de la paroi abdominale sont absolument sains; il en est de même de l'estomac et de l'intestin grêle.

Cerveau, moelle épinière : normaux.

Thymus, ganglions, pancréas, thyroïde : sains.

Le foie contient, dans les cellules, de fines gouttelettes de graisse. Les dispositions trabéculaires sont normales; les espaces porto-biliaires sont sains.

Reins, surrénales : normaux.

La rate est congestionnée, la pulpe splénique est de place en place dilacérée par des suffusions sanguines.

L'hypophyse est normale.

Poumon congestionné, alvéolite catarrhale œdémateuse accusée. De petites hémorragies se sont produites par places, inondant des cavités alvéolaires.

La recherche du glycogène dans tous ces organes doit être considérée comme négative.

EN RÉSUMÉ : Après une période où la lésion est bien tolérée, apparaissent des accidents graves d'emblée, évoluant rapidement vers la mort. L'examen radiologique permet de faire le diagnostic, du vivant de l'enfant. L'autopsie montre un cœur volumineux, normalement conformé.

Tous ces faits sont caractéristiques de l'affection.

Nous étudierons l'hypertrophie cardiaque aux points de vue clinique, radiologique et diagnostique.

Nous dirons les résultats fournis par l'examen anatomique (macroscopique et microscopique) et la classification qui en découle.

Nous exposerons brièvement les hypothèses qui méritent d'être retenues à propos de l'étiologie de cette affection, à la lumière des données fournies par

l'examen des préparations microscopiques que nous avons pu voir.

Nous terminerons enfin cette étude d'ensemble par un bref résumé de toutes les observations que nous avons pu rassembler dans la littérature française et étrangère.

ETUDE CLINIQUE

HISTORIQUE

HENOCH, dans ses *Maladies des enfants*, en 1868, rapporte qu'il a observé chez deux petits enfants une hypertrophie et une dilatation du cœur datant sans doute de la naissance.

Mais c'est seulement à partir de 1917, avec la *Revue générale* de RIESENFELD qui rapporte 5 observations d'hypertrophie cardiaque du nourrisson, que l'affection devient une entité bien nette, encore que le travail de RIESENFELD concerne bien plus l'étiologie et la pathogénie de la maladie que ses caractères cliniques.

C'est à MM. MOURIQUAND, BERTOYE et CHARLEUX que revient le mérite d'avoir publié la première observation française.

MM. Robert DEBRÉ et André BUSSON, dans le mémoire original qu'ils publient dans les *Archives de Médecine des Enfants*, étudient l'affection d'un point de vue essentiellement clinique et dégagent parmi les aspects différentes formes cliniques (février 1932).

Les travaux américains de STOLOFF (1928), de KUGEL et STOLOFF (1932) individualisent (d'après les constatations anatomiques) différents types de la maladie.

Des recherches récentes, enfin, s'attachent à dégager la nature histologique de l'affection (observation citée par M. R. DEBRÉ, thèse de M. POMPE, d'Amsterdam).

On peut donc dire maintenant que l'hypertrophie cardiaque du nourrisson est une affection bien connue : sa fréquence semble plus grande depuis qu'on la connaît mieux.

ETIOLOGIE

FREQUENCE

Jusqu'en 1917, date du mémoire de RIESENFELD, on compte dans la littérature 18 cas depuis ceux mentionnés par HENoch en 1868.

En 1932, MM. Robert DEBRÉ et A. BUSSON en rassemblent 47 cas (13 à vrai dire sont douteux quant à la nature idiopathique de l'affection).

Un an plus tard, 51 cas sont analysés par KUGEL et STOloff qui rapportent en outre 7 cas personnels.

Depuis, une vingtaine de cas nouveaux ont été publiés dont 5 observations françaises : 2 sont dues à M. R. DEBRÉ et ses collaborateurs, une à MM. BLECHMANN, DEBERT et AZOULAY, une à MM. DUFORT et VACHON, une à M. TURQUETY ; ajoutons à cette liste les 5 observations de la thèse de M. POMPE et la toute récente observation que le Professeur MUGGIA, de Turin, a bien voulu nous communiquer.

C'est dire que l'hypertrophie cardiaque essentielle du nourrisson, sans être une affection très fréquente n'est plus l'entité morbide « exceptionnelle » que mentionnaient à peine les traités.

AGE

L'hypertrophie cardiaque pure semble être une affection propre au nourrisson : son maximum de fré-

quence se voit au cours de la première, puis de la deuxième année.

Les premiers signes, comme nous le verrons, n'apparaissent guère avant la fin du premier mois ; la maladie est beaucoup plus rare après deux ans.

Parmi les 80 observations que nous avons pu étudier :

3 seulement concernent des enfants ayant dépassé 2 ans ;

3 concernent des nouveau-nés ;

toutes les autres concernent des enfants âgés de 1 mois à 2 ans (72 cas sur 80 ; dont 58 dans la première année).

RACE

La majorité des cas observés ont trait à des nourrissons de race blanche ; pourtant dans les travaux américains on trouve des cas concernant des nourrissons de race noire ; parmi les 5 cas observés par H. SPRAGUE, E. BLAND et P. WHITE, 3 cas concernent des nourrissons noirs.

SEXE

Dans plusieurs cas il n'est pas fait mention du sexe de l'enfant.

Dans ceux où cela est précisé nous avons noté :

22 cas où il s'agit de filles,

21 cas où il s'agit de garçons.

C'est dire que l'affection est aussi fréquente chez les filles que chez les garçons.

ANTECEDENTS

L'étude des antécédents héréditaires du nourrisson reste bien souvent négative. KUGEL et STOLOFF dans une série de 7 cas ne relèvent aucune tare héréditaire.

Pourtant dans une dizaine de cas on relève des antécédents pathologiques plus ou moins significatifs.

On a, bien entendu, recherché la syphilis : elle ne semble pas particulièrement fréquente : nous la retrouvons dans deux observations (obs. n^{os} 27 et 59).

On peut peut-être lui rattacher la cécité par atrophie du nerf optique que présentaient le père et l'oncle du nourrisson observé par MM. R. DEBRÉ et LHOSTE (obs. n^o 52).

L'alcoolisme de même n'est noté que trois fois (obs. n^{os} 21, 31, 56).

Plus spéciaux peut-être sont les antécédents héréditaires ou collatéraux dans lesquels on retrouve une cardiopathie : le fait est signalé dans sept observations :

STOLOFF rapporte une observation de KATZ où six parents de l'enfant sont morts en bas âge, de façon absolument analogue à celle dont est mort le malade dont on rapporte l'observation ; le père de l'enfant était hypertendu.

Dans l'observation de NUSSBRECHER, on trouve la notion d'une endocardite chez le père du sujet (obs. n^o 73).

Dans deux cas (obs. n^{os} 64 et 79) on note que le père de l'enfant est décédé très rapidement : la mort est mise sur le compte d'une affection cardiaque.

Enfin il faut rappeler la curieuse observation de H. SPRAGUE, E. BLAND et P. WHITE où existent des

malformations cardiaques chez plusieurs membres de la famille. Nous rapporterons ici cette observation :

Il s'agit d'une fillette de 7 mois qui mourut 48 heures après son entrée à Massachussets General Hospital, les signes dominants ayant été une dyspnée et une cyanose intenses chez une enfant hypotrophique. L'étude des antécédents montra les faits suivants :

1 : La mère de l'enfant : 30 ans, bien portante, non cardiaque, 4 enfants :

— Enfants du n° 1.

2 : Une fille de dix ans, demi-sœur de la malade, est vivante, mais peu valide ; dès la naissance, le médecin de la famille a dit que le cœur n'était pas normal, et à deux ans que les valvules étaient insuffisantes. Toujours délicate et de poids inférieur à la normale, à trois ans, elle commence à avoir des attaques d'asthme et de tachypnée sans cyanose qu'on attribuait au refroidissement. La radio montra un cœur volumineux. Souffle systolique au foyer pulmonaire. On admet une malformation congénitale du cœur avec persistance du canal artériel.

3 : Un garçon de quatre ans, normal.

4 : Une fille vue à cinq mois par le Docteur Paul EMERSON, à cause d'une respiration rapide, de la dyspnée et de la difficulté à boire. Peau un peu sombre, non cyanique, veines craniennes engorgées, 36 respirations à la minute. Souffle systolique de la pointe, matité au sommet gauche avec silence respiratoire, râles humides des deux côtés. Les rayons X montrent un cœur énorme. Mort à six mois, pas d'autopsie.

5 : Une fillette, sujet de l'observation actuelle.

— Frères et sœurs de la mère :

6 : Adulte mort de pneumonie.

7 : Adulte atteint d'affection cardiaque depuis l'âge de douze ans.

8 : Adulte vivant à 72 ans, pas de cardiopathie.

9 : Adulte mort subitement à 67 ans ; pas d'affection cardiaque. Pas d'autopsie.

— Deuxième génération :

10 : Fille, jumelle, enfant du n° 9, morte à 12 ans de cardiopathie chronique.

11 : Maladie de cœur avec survie prolongée.

— Troisième génération :

12 : Douze enfants : deux garçons normaux, dix filles mortes en bas âge, plusieurs avec cardiopathies.

En dehors de ce cas, qui pourrait faire discuter une « imperfection du germe cardiaque », il ne semble pas que les affections cardiaques soient plus fréquentes dans les antécédents héréditaires des nourrissons que nous étudions, que chez l'ensemble des nourrissons.

De même *l'histoire de la grossesse* est en règle tout à fait normale : dans un cas seulement on signale des crises d'éclampsie ; dans un autre un forceps pour inertie utérine marquée.

Dans un cas rapporté par M. POMPE, la mère eut, de même qu'au cours de ses deux grossesses précédentes, une attaque de chorée.

Dans deux cas, il s'agit de prématurés ; une autre fois, d'un nouveau-né décédé aussitôt après la naissance.

On le voit donc : pas plus que dans les autres malformations congénitales du cœur on ne trouve, dans l'étude des antécédents héréditaires ou dans l'histoire de la grossesse, de causes capables d'expliquer l'anomalie cardiaque.

Quant aux antécédents personnels du nourrisson, ils sont le plus souvent absolument normaux et rien ne peut faire prévoir l'apparition d'une affection aussi rapidement fatale.

Dans quelques cas, cependant, on a noté des manifestations pathologiques avant l'apparition des signes graves de défaillance cardiaque.

Tantôt ce sont des manifestations aiguës sans rapport avec l'hypertrophie cardiaque, et qui, fait paradoxal, ont été tolérées par l'enfant sans aucun signe de fatigue cardiaque : tel l'enfant de KUGEL et STOLOFF qui eut une rougeole et une broncho-pneumonie d'évolution favorable. Telle l'observation de MM. R. DEBRÉ, BROCA et SOULIÉ où l'enfant eut une broncho-pneumonie à l'âge de 3 mois sans aucune cyanose.

Tantôt au contraire, ce sont des signes qui semblent en rapport avec la malformation cardiaque : M. SAVAGE et M. SCOTT, dans leurs cas, signalent dès la naissance, des crises de cyanose et de dyspnée, M. LEREBoullet de la gêne respiratoire, M. BURGHl de la dyspnée avec cornage, M. BLECHMANN de la toux apparue à l'âge de 10 mois.

Ces cas sont rares à dire vrai : bien souvent le début brutal se manifeste par des signes dramatiques, alors que dans les antécédents rien ne faisait prévoir la brusque défaillance cardiaque. Malgré leur rareté, ces faits ont une importance considérable ; ils permettent de supposer que l'hypertrophie cardiaque existait dès avant l'apparition des troubles graves. A l'avenir, la survenue de tels signes doit attirer l'attention vers le cœur, faire pratiquer un examen radiologique et éventuellement instituer un traitement toni-cardiaque capable, semble-t-il, s'il est mené énergiquement et précocément, d'influencer favorablement l'évolution.

SYMPTOMES

DEBUT

Le début de l'affection est donc en règle brutal et tous les auteurs insistent bien sur le fait qu'il s'agit d'une affection à signes retardés n'apparaissant que plusieurs mois après la naissance : véritable intervalle libre très caractéristique de l'affection.

C'est dans des circonstances variables qu'on sera amené à reconnaître l'affection :

Ce peut être une découverte d'autopsie (dans deux cas de SIMMONDS il s'agissait d'enfants mort-nés).

Ce peut être une découverte d'examen à l'occasion de phénomènes surajoutés : telle l'enfant amenée à M. R. DEBRÉ à l'occasion de troubles convulsifs et chez laquelle la constatation d'un souffle systolique incitant à d'autres examens permit de découvrir l'anomalie cardiaque ; dans d'autres cas, ce fut à l'occasion d'un coryza ou d'une broncho-pneumonie.

Bien plus souvent ce sont les signes fonctionnels ou généraux qui ont attiré l'attention : il s'agit en général de cyanose et de dyspnée ; il peut s'agir de pâleur, de toux, parfois de troubles digestifs ou de troubles de l'état général.

Ces troubles apparaissent brusquement ou rapidement, ils sont parfois d'emblée à leur maximum ; dans d'autres cas, ils apparaissent par crises à l'occasion du cri ou de la succion.

Il est rare que le début se fasse par des signes de défaillance cardiaque rapide avec anasarque et hépatomégalie comme dans le cas de M. CATHALA.

SIGNES FONCTIONNELS ET GENERAUX

Les signes fonctionnels vont très vite dominer la scène et parfois constituent les seuls symptômes d'examen.

La dyspnée est le signe fonctionnel le plus commun ; nous la retrouvons dans la majorité des observations, mais elle y affecte des types différents : il s'agit parfois de dyspnée légère, continue, sans paroxysmes, dyspnée sans tirage, sans battements des ailes du nez (obs. n° 52). Souvent la dyspnée est intense avec tirage sus et sous-sternal (obs. n° 53) ; parfois il existe un véritable cornage (obs. citée) ; parfois encore on observe, coupant une dyspnée continue, de véritables accès de dyspnée paroxystique, s'accompagnant de cyanose, de malaise intense, de tirage et de cornage (obs. n° 71). C'est dire que si la dyspnée est fréquente, son type, lui, est des plus variables et n'a rien de caractéristique.

La cyanose accompagne presque toujours la dyspnée, mais elle peut être plus précoce ; c'est elle qui peut attirer l'attention, devançant tout autre signe et existant seule pendant plusieurs jours. On la trouve ainsi chez le malade de M. TURQUETY. C'est une cyanose « discrète, légère, n'apparaissant qu'aux efforts, elle est localisée au niveau des joues rappelant l'aspect du livedo ». C'est aussi le premier signe dans le cas de MORRIS STEINER et MAXWELL BOGIN, où existe, disent les auteurs, une « couleur bleue » généralisée de la peau. Cette cyanose reste un des signes majeurs de l'affection et persiste lorsque les signes d'insuffisance cardiaque se précisent.

La pâleur remplace parfois la cyanose ou bien lui succède en cas de cyanose intermittente. Elle est par-

fois si intense qu'elle a pu en imposer pour une affection sanguine et, si dans quelques cas, il peut exister une anémie notable, confirmée par l'examen de sang, dans bien d'autres cas la pâleur doit sans doute être mise sur le compte d'un trouble circulatoire sans altération de la fonction hématopoïétique. Cette pâleur a donc la même signification que la cyanose. Elle semble toujours témoigner d'une défaillance cardiaque particulièrement rapide et, à ce titre, c'est toujours un signe de très mauvais pronostic.

La toux, bien que moins fréquente que les signes précédents, existe dans plusieurs observations : tantôt elle est associée aux autres signes, tantôt elle marque le début clinique de l'affection : elle apparut 14 jours avant tout autre signe clinique dans le cas de RHEINER, et six mois avant les accidents graves dans le cas de M. BLECHMANN. Les caractères de cette toux sont variables : tantôt fréquente, tantôt incessante, sèche le plus souvent, elle peut prendre le type coqueluchoïde, rarement elle constitue longtemps le seul signe. Elle a pu dans un cas de PAULSSEN s'accompagner d'une petite hémoptysie.

Cyanose, dyspnée, toux, pâleur constituent les signes fonctionnels les plus fréquents. D'autres peuvent se voir :

Les signes digestifs sont très fréquents, comme dans toute affection du nourrisson, si bénigne soit-elle. Parmi les sept cas de STOLOFF, quatre sont caractérisés par la prédominance des troubles digestifs. Il s'agit le plus souvent de diarrhée légère s'accompagnant de vomissements ; mais surtout on trouve très souvent une anorexie assez intense ; l'enfant refuse de s'alimenter et cette anorexie retentit rapidement sur l'état général, cela d'autant plus vite que l'enfant est plus jeune. Ainsi s'installe à plus ou moins brève échéance

une hypotrophie assez intense qui reste d'origine indéterminée jusqu'au jour où cyanose ou dyspnée oriente vers une affection thoracique.

Le plus souvent il n'existe *aucune élévation thermique* et cette *apyrexie* est vraiment très remarquable, vue l'intensité des signes fonctionnels : M. R. DEBRÉ attache une très grande importance à cette absence de fièvre : il n'en fait pas un signe caractéristique de l'affection, mais un signe de grande valeur et très évocateur lorsqu'il coexiste avec des signes de gêne considérable de la circulation thoracique. Parfois on a noté cependant des élévations thermiques transitoires ou permanentes en règle peu importantes (37°8, 38°2), parfois une élévation thermique à 40°. Elles sont bien souvent en rapport avec des lésions surajoutées : broncho-pneumonie, congestion pulmonaire, atélectasie pulmonaire.

En résumé, ce sont avant tout *les signes de gêne circulatoire* qui attirent l'attention. Par leur intensité, ils donnent tout de suite l'impression qu'il s'agit d'une affection grave. Et pourtant très souvent il n'existe aucun signe physique capable d'expliquer ces gros troubles fonctionnels : c'est dire que leur mode d'apparition, leur intensité doit faire évoquer le diagnostic, doit suffire en tout cas à faire pratiquer un examen radiologique.

EXAMEN PHYSIQUE

Les signes fournis par l'examen physique sont des plus inconstants et il faut savoir s'en passer complètement pour faire le diagnostic. Parfois par leur importance au contraire ils peuvent égarer le diagnostic. De toutes façons, ils ne sont jamais caractéristiques de l'affection.

Le plus souvent l'examen est tout à fait négatif : on ne note aucune anomalie de l'appareil respiratoire ou de l'appareil circulatoire par laquelle on pourrait expliquer l'importance des signes fonctionnels.

Parfois l'examen montre des signes anormaux : tantôt des signes cardiaques, tantôt et peut-être plus souvent des signes pulmonaires.

Les signes cardiaques sont des plus variables. Il est assez rare de noter des modifications de la *matité cardiaque* : le plus souvent on a trouvé cette matité normale, ou bien on ne la mentionne même pas. Cependant depuis que l'on connaît mieux l'hypertrophie cardiaque du nourrisson, la matité du cœur est mieux étudiée et il est assez fréquent que les observations mentionnent son augmentation : augmentation dans tous les sens, à droite du sternum, à gauche presque jusqu'à la paroi latérale du thorax, en haut jusque vers les régions sous-claviculaires (obs. 2, 5, 41, 42, 51). Parfois c'est seulement lorsque le tableau clinique et l'aspect radiologique évoquent le diagnostic qu'un nouvel examen, peut-être plus attentif, montre les modifications de la matité cardiaque.

Les signes fournis par l'auscultation sont souvent extrêmement pauvres. Le plus souvent on ne trouve qu'une accélération du rythme cardiaque et cette *tachycardie* doit être retenue comme le signe le plus constant de l'affection. Chaque fois qu'elle a été signalée elle est considérable : dans sept cas, on trouve des chiffres élevés variant entre 120 et 180. Son évolution est mal connue, mais la tachycardie est toujours très marquée dans les derniers jours de la maladie où l'on voit le plus souvent le nourrisson.

On peut trouver encore des *modifications des bruits du cœur*, parfois un simple assourdissement des bruits ; plus souvent un *souffle*, ce signe est du reste incons-

tant : il n'est mentionné que dans dix observations. C'est en règle un souffle systolique occupant le début ou toute l'étendue de la systole. Parfois il siège à la pointe : il peut être très doux, se propageant peu, ou au contraire rude, intense, se propageant vers l'aisselle. Parfois c'est un souffle mésocardiaque irradiant en rayon de roue comme un souffle de maladie de Roger. Ces souffles sont d'interprétation difficile : par leur fixité, par leur intensité, par leur propagation, ils simulent des souffles organiques et pourtant l'examen anatomique ne montre aucune lésion de l'appareil cardio-vasculaire capable d'expliquer ces modifications des bruits du cœur.

La tension artérielle dans les cas rares où elle a été prise est sensiblement normale : 8,5-7 (obs. n° 55), 11-8, 13-9 (obs. n° 73). Tout au plus peut-on dire que la tension différentielle est basse, ce qui n'a rien de très surprenant puisqu'il s'agit le plus souvent de nourrissons examinés en pleine défaillance cardiaque. *L'électrocardiogramme* a été fait dans deux cas et montre dans une observation de NUSSBRECHER un rythme normal avec inversion du T en dérivation I ; dans l'obs. n° 7, l'électrocardiogramme montre une prédominance du cœur droit. Ces résultats ne présentent qu'un intérêt médiocre ; ils sont trop peu nombreux pour qu'on puisse en dégager un trait spécial à l'affection.

Les signes cardio-vasculaires, lorsqu'ils existent, sont donc très peu caractéristiques. A part l'augmentation de la matité cardiaque qui est le seul signe vraiment « logique » de l'affection, tous les autres signes n'ont rien de spécifique et n'apportent aucun argument en faveur du diagnostic.

Ces signes cependant orientent vers une affection cardiaque. Il n'en est pas de même lorsque l'on constate (et cela est loin d'être rare) *des signes pulmo-*

naires. Ceux-ci sont très variables : silence respiratoire dans les deux champs pulmonaires ou plus souvent à une base (obs. n° 1 et 56), hydrothorax bilatéral (obs. n° 42), râles crépitants en foyer (obs. n° 72), souffle rude intense aux deux temps de la respiration sans bruit surajouté (obs. n° 52). Ces signes sont rarement assez intenses pour expliquer l'importance des signes fonctionnels.

L'examen des autres appareils est souvent négatif, parfois on trouve des signes précoces de stase viscérale : il s'agit le plus souvent d'une hépatomégalie ou d'une splénomégalie discrètes. Pourtant, dans le cas rapporté par M. CATHALA, la défaillance cardiaque a été rapide et l'enfant a été amené pour des œdèmes intenses, une augmentation importante de l'abdomen. L'examen montra de l'ascite, une hépatomégalie importante ; tous ces signes apparurent rapidement en une nuit et ne rétrocédèrent pas au traitement.

Certains auteurs ont décrit une projection en avant de l'hémithorax gauche.

Signalons enfin que, dans un cas, des signes de rachitisme furent si importants qu'on voulut leur faire jouer un rôle dans l'étiologie de l'affection.

Au total, les signes cliniques sont très peu caractéristiques. Il est rare qu'ils existent tous en même temps. Beaucoup plus souvent ils se groupent pour réaliser différentes formes cliniques.

FORMES CLINIQUES

C'est M. R. DEBRÉ, le premier, qui en 1932 (dans son mémoire paru dans les *Archives de Médecine des enfants*) mit en évidence différents types cliniques de

l'hypertrophie cardiaque pure du nourrisson. Et il faut bien avoir présents à la mémoire ces aspects si l'on veut éviter les erreurs de diagnostic.

Il existe deux formes fréquentes de l'affection :

La forme cardiaque qui offre le tableau d'une insuffisance cardiaque plus ou moins rapidement évolutive.

La forme tumorale, plus rare, qui évoque la pensée d'une compression médiastinale.

La forme cardiaque est caractérisée par la cyanose, la dyspnée avec polypnée et tachycardie. Elle se présente comme un trouble grave de la circulation thoracique d'installation plus ou moins rapide ; sa durée clinique est variable, de 4 à 10 jours en moyenne. La mort subite est la terminaison habituelle de cette forme. Fait assez caractéristique, il n'y a en règle, pas de signes cliniques évidents de stase périphérique ou viscérale : pas d'œdèmes, pas d'ascite ; parfois pourtant, le foie est un peu gros et, à l'autopsie, on le trouve gorgé de sang.

Beaucoup plus rarement, cette forme revêt l'aspect d'une insuffisance cardiaque progressive s'étendant sur quelques mois. Et c'est, dans ces cas, semble-t-il, qu'on a assisté à une régression des signes sous l'influence du traitement tonicardiaque (obs. n° 56). Mais en règle, les œdèmes, l'hépatomégalie restent discrets. Dans l'observation de M. CATHALA pourtant, c'est tout le tableau d'une insuffisance cardiaque aiguë d'installation rapide avec gros œdèmes, hépatomégalie ; mais il s'agit d'ailleurs d'un enfant déjà âgé.

La forme tumorale ou médiastinale est plus rare, mais pose des problèmes diagnostics nombreux. C'est avant tout la dyspnée qui la caractérise, dyspnée assez particulière dans son type pour évoquer un syndrome médiastinal avec compression trachéale, dyspnée s'accompagnant de cornage, de tirage sus et sous-

sternal. « Mis à part le stertor, l'enfant présente, dit SAVAGE, le tableau typique d'un croup » (obs. n° 5) ; parfois la dyspnée peut prendre un caractère asthmatiforme (obs. n° 52).

Dans d'autres cas, c'est la toux qui est le symptôme dominant. Elle est parfois de type coqueluchoïde.

Enfin les signes digestifs peuvent dominer la scène : vomissements et surtout gêne de la succion et de la déglutition : ces signes ont été si nets qu'on a pu penser à une sténose congénitale de l'œsophage (obs. n° 4).

Du reste, il semble bien que, parmi les affections cardiaques du nourrisson, seule l'hypertrophie cardiaque essentielle puisse se comporter comme une vraie tumeur médiastinale.

À côté de ces deux formes qui sont, de loin, les plus fréquentes, il existe encore deux autres formes de l'affection : une forme anémique, une forme du nouveau-né.

La forme anémique est marquée par l'intensité de la pâleur qui fait penser à une maladie de l'appareil hématopoïétique ; les examens de sang faits dans ces cas ne montrent très souvent aucun trouble de la formule sanguine, pas de diminution de la valeur globulaire ; parfois même il existe une légère polyglobulie ; enfin il n'est pas rare de noter une hyperleucocytose assez importante (obs. n° 55).

La forme du nouveau-né est le plus souvent une découverte d'autopsie.

La diversité des formes cliniques montre encore combien le diagnostic peut être difficile.

EXAMEN RADIOLOGIQUE

De toutes façons, l'apparition retardée des signes chez un nourrisson jusque-là bien portant doit attirer l'attention et faire pratiquer un examen radiologi-

que. Cet examen permet seul, actuellement, de faire le diagnostic d'hypertrophie cardiaque du nourrisson. Et, en effet, l'image radiologique est si caractéristique qu'elle permet d'affirmer le diagnostic, même en l'absence de tout examen anatomique : nous verrons toutefois avec quelles réserves (obs. n^{os} 54, 74).

L'importance de cet examen est telle qu'il importe de le faire avec une technique rigoureuse afin d'éviter les causes d'erreur. C'est dire qu'on associera toujours radiographies et radioscopies. L'examen radiographique comprendra un cliché de face qu'il faudra prendre en position bien symétrique, et un cliché de profil. On prendra toujours ces clichés en télé-radiographie. Toutes ces données sont élémentaires chez l'adulte et, si nous croyons devoir insister sur ces faits, c'est que nous savons combien il peut être difficile d'obtenir de bons clichés chez le nourrisson.

Dans tous les cas les images sont identiques à elles-mêmes : Au simple *examen radioscopique* l'augmentation de volume du cœur est manifeste. L'ombre du cœur apparaît volumineuse, globuleuse, empiétant sur les régions pulmonaires voisines. De plus, à la radioscopie, on constate un élément capital pour le diagnostic : les contours du cœur sont mobiles ; en aucun point il n'existe de rigidité des contours : ce qui permet d'éliminer avec certitude une augmentation de l'ombre cardiaque par épanchement intrapéricardique.

Mais c'est la *radiographie* qui va permettre d'analyser exactement les caractères de cette hypertrophie cardiaque. De face, le cœur occupe toute la partie inférieure de l'hémithorax gauche, il déborde largement du côté droit. L'ombre est dense, opaque, à bords nets et réguliers. L'augmentation de volume du cœur gauche est manifeste ; le bord gauche affleure le gril costal ; il est régulier, convexe et sou-

vent il est difficile d'y distinguer les différents arcs. De même, le bord droit déborde largement le bord droit du sternum : il est fortement convexe, ce qui traduit l'hypertrophie de l'oreillette droite. Le bord inférieur du cœur refoule le diaphragme et inscrit sa courbe bien au-dessous du niveau de la grosse tubérosité de l'estomac, montrant ainsi une augmentation considérable du ventricule droit. L'examen du cliché en position transverse montre que l'espace clair rétro-cardiaque est comblé par la saillie d'une volumineuse oreillette gauche. Dans l'ensemble, il n'y a pas de modifications des rapports des différentes portions du cœur, et tout se passe comme si le nourrisson examiné avait le cœur d'un nourrisson ou d'un enfant beaucoup plus âgé. C'est l'image dite « du cœur en boule » toujours identique à elle-même dont la constatation permet de dire qu'il s'agit bien d'une hypertrophie cardiaque pure du nourrisson.

Beaucoup plus accessoirement, la radiographie peut montrer des images pulmonaires anormales. Il est banal de trouver des images de stase vasculaire. Il n'est pas exceptionnel de trouver des condensations parenchymateuses traduisant un foyer de broncho-pneumonie ou d'atélectasie pulmonaire.

Il importerait enfin dans tous les cas de rechercher s'il existe ou non des modifications radiologiques du thymus. Cela n'a été signalé nulle part, et les auteurs américains qui attachent une si grande importance à la coexistence de l'hypertrophie cardiaque et de l'hypertrophie thymique n'ont jamais noté de modifications de l'ombre thymique. Il est vrai que les dimensions du cœur sont telles qu'elles peuvent rendre difficile l'examen de la partie supérieure du médiastin antérieur. Nous verrons du reste qu'au premier abord une hypertrophie thymique peut en

imposer pour une hypertrophie cardiaque, confusion qui ne résiste pas à un examen attentif de l'image radiographique.

Ce qui domine donc dans cette étude radiologique, c'est l'augmentation considérable du cœur.

« La constatation d'une ombre cardiaque aussi volumineuse doit faire envisager le diagnostic d'hypertrophie cardiaque primitive. »

EVOLUTION

Lorsqu'on a porté le diagnostic d'hypertrophie cardiaque essentielle, il semble qu'il en découle toujours un pronostic fatal. L'évolution se fait presque toujours vers la mort.

Il est très difficile de préciser d'une façon exacte le début des troubles et il semble bien que l'affection se constitue plus ou moins à bas bruit pendant les semaines et les mois qui précèdent la période aiguë.

Très souvent c'est une découverte d'autopsie chez un nourrisson mort subitement.

Bien souvent l'affection ne se révèle que dans les jours qui précèdent la mort. Lorsqu'on voit l'enfant, il est déjà dans un état grave et la mort survient quelques heures, au maximum deux jours, après le début des accidents, par aggravation progressive des symptômes et enrichissement du tableau clinique.

Plus rarement l'évolution se fait par poussées : après une première manifestation aiguë, les signes rétrocedent spontanément ou sous l'influence d'un traitement tonicardiaque bien conduit. On assiste à la diminution de la cyanose et de la dyspnée, à la diminution du volume du foie et de la rate, à une diminution de la tachycardie. Puis les troubles graves surviennent de nouveau pour aboutir plus ou

moins rapidement à la mort. Le nombre des poussées peut être variable : il en existe deux dans l'observation que nous rapportons au début de cette thèse, elles sont au nombre de trois dans un cas de STOLOFF. L'intervalle qui sépare ces poussées est également variable : deux mois dans notre observation, plusieurs mois dans l'observation de M. GAUTIER et Mlle SCHOENAU et dans celle de M. APERT, Mme BUSSON et BAILLET. Il fut de six mois dans l'observation de MM. DEBRÉ, BUSSON et LHOSTE. L'âge de l'enfant au moment de la mort est variable. La mort est survenue :

Avant 2 mois dans 9 cas.

De 2 à 4 mois dans 19 cas.

De 4 à 6 mois dans 8 cas.

De 6 à 8 mois dans 6 cas.

De 8 à 10 mois dans 11 cas.

De 10 mois à 1 an dans 6 cas.

De 1 an à 18 mois dans 8 cas.

De 18 mois à 2 ans dans 4 cas.

Au-dessus de 2 ans dans 3 cas.

L'hypertrophie cardiaque pure est soupçonnée par l'apparition retardée de signes fonctionnels intenses, contrastant avec des signes physiques peu importants. Son diagnostic est fait par la radiologie. Son évolution rapide à partir du moment où apparaissent les premiers signes est en règle fatale.

DIAGNOSTIC

Nous avons vu, tout au long de l'étude de l'hypertrophie cardiaque essentielle du nourrisson, les problèmes difficiles que pose le diagnostic de cette

affection. Actuellement pourtant le problème est notablement facilité grâce à l'aide apportée par l'examen radiologique.

Cliniquement, il faut d'abord éliminer les affections extra-cardiaques, affections dyspnéisantes et cyanosantes, affections s'accompagnant de signes de compression médiastinale :

Au premier plan se placent les affections de l'appareil respiratoire et tout d'abord *les affections pulmonaires aiguës*.

L'absence de fièvre, dans les cas typiques, fait assez facilement éliminer une bronchite aiguë et surtout une broncho-pneumonie, mais nous avons vu qu'il n'est pas rare de voir des poussées fébriles soit dès le début, soit au cours de l'évolution, et la coexistence de signes pathologiques pulmonaires a fait dans plusieurs cas porter le diagnostic de broncho-pneumonie ou de pneumonie ; ces deux affections peuvent se voir à titre de complications au cours de l'évolution.

Dans plusieurs cas on a également évoqué le diagnostic d'atélectasie pulmonaire ; elle aussi a pu coexister avec l'hypertrophie cardiaque ; comme elle, elle se traduit par de la cyanose et de la dyspnée sans fièvre apparaissant plus ou moins brusquement ; mais l'examen radiologique vient rapidement trancher le diagnostic.

Par la brusquerie du début, l'intensité de la cyanose et de la dyspnée, l'affection peut simuler un pneumothorax spontané, une tuberculose évoluant d'une façon foudroyante, un asthme infantile.

Tous ces diagnostics ne résistent pas à l'examen radiologique dont nous voyons une fois encore l'importance.

Parmi les affections respiratoires, il faut encore éliminer les *affections trachéales* :

— corps étrangers de la trachée ;

— croup ;

auxquels l'intensité de la dyspnée s'accompagnant parfois de tirage et de cornage peut faire penser, mais on ne retrouve aucun antécédent net, aucun signe objectif en faveur de ces diagnostics.

Parmi les affections s'accompagnant de signes de compression médiastinale, on pense avant tout chez le nourrisson à l'*hypertrophie du thymus*. C'est à elle, bien souvent que l'on a rattaché les troubles constatés et en particulier des cas de mort subite. Dans l'observation n° 80, les accidents et la mort du premier enfant furent expliqués par une hypertrophie thymique et l'autopsie montra qu'il s'agissait en réalité d'une hypertrophie du cœur.

Plus accessoirement on pourra discuter des causes rares de compressions médiastinales chez le nourrisson : adénopathie trachéo-bronchique tuberculeuse ou inflammatoire, ou encore hodgkinnienne, tumeurs malignes des ganglions du médiastin.

Mais le diagnostic le plus difficile est celui que posent les *malformations congénitales du cœur*.

Nous avons vu que l'hypertrophie cardiaque peut simuler en tous points une maladie de Roger : par la cyanose, la dyspnée, les caractères du souffle.

D'autre part, on sait que les malformations cardiaques se passent bien souvent de tout signe physique, qu'il s'agisse de maladie de Roger, de communication interauriculaire, de rétrécissement de l'artère pulmonaire ou de l'isthme aortique. Le meilleur signe physique en faveur de l'hypertrophie cardiaque est l'augmentation de la matité cardiaque, encore est-il inconstant et peut-il témoigner d'une hypertrophie cardiaque secondaire à une autre malformation du cœur.

Enfin le diagnostic peut être délicat, surtout lorsque l'enfant est vu tardivement, entre hypertrophie et dilatation cardiaque. Ces deux éléments sont du reste très souvent associés à la période terminale. Il devient alors impossible de dire s'il s'agit d'hypertrophie cardiaque essentielle ou d'une autre malformation cardiaque vite décompensée.

Dans la majorité des cas, *seul l'examen radiologique* permet le diagnostic : encore est-il sujet à erreur. Il permet facilement d'éliminer les affections pulmonaires, mais il peut être d'interprétation beaucoup plus délicate, lorsqu'il s'agit des affections médiastinales : hypertrophie thymique surtout.

L'hypertrophie thymique s'élimine facilement lorsqu'il s'agit de petites hypertrophies se manifestant par une ombre dense siégeant à la partie toute supérieure du médiastin supérieur ; mais il est plus difficile de différencier une grosse hypertrophie thymique d'une hypertrophie cardiaque : les ombres thymiques peuvent en imposer pour une augmentation du volume du cœur. « Dans ce cas, écrit M. LAMY, l'ombre du pédicule du cœur est élargie et déformée, limitée par un bord curviligne, convexe en dehors, parfois largement irrégulier. Suivant que l'hypertrophie porte sur les deux lobes ou sur un seul, la déformation est uni ou bilatérale, elle remonte très haut jusque dans la région cervicale, occupe le médiastin antérieur. Elle est, dans toutes les positions, indissociable de l'ombre cardiaque (*Société de Pédiatrie*, 16 mars 1936). »

Le diagnostic radiologique le plus difficile est celui que posent les *affections péricardiques* et les *malformations congénitales du cœur*.

Le diagnostic avec la péricardite à gros épanchement sera porté par la radioscopie : à la seule radiographie en effet la confusion est possible entre les deux affections. Mais à la radioscopie, l'ombre car-

diaque, lors de la péricardite est immobile, a perdu ses battements ; elle est globuleuse et symétrique.

Les hypertrophies cardiaques secondaires aux malformations congénitales du cœur sont d'un diagnostic radiologique très difficile. Typiquement l'image est assez différente : « En position frontale, l'oreillette droite déborde très largement la ligne marginale droite du sternum ; parfois les battements sont visibles, alternant avec ceux du ventricule. Le ventricule droit est hypertrophié et dilaté ; la pointe est déviée vers la gauche, de sorte que l'axe cardiaque se rapproche de l'horizontale. La pointe est arrondie. Le diamètre horizontal est augmenté, dépassant notablement le longitudinal. Le bord inférieur, quand on peut l'apercevoir nettement, est convexe, s'enfonçant de deux à trois centimètres au-dessous de la voûte diaphragmatique abaissée. Quand ces trois caractères sont réunis : augmentation du diamètre transverse ; convexité de la ligne inférieure ; élévation et forme arrondie de la pointe, le cœur a la forme maintenant classique du cœur en sabot de Vaquez et Bordet. En position oblique (oblique postérieure gauche surtout), l'espace clair a disparu dans sa partie inférieure, par suite de l'hypertrophie ventriculaire. » (PARAF, *Traité de médecine des enfants*, t. III, p. 20). Mais l'image est souvent beaucoup moins nette, surtout à la période terminale des cardiopathies lorsqu'un certain degré de dilatation et d'hypertrophie traduit la décompensation. Il importe alors de replacer les résultats de l'examen dans le cadre clinique et, en définitive, c'est l'examen anatomique qui, bien souvent, seul, permettra d'affirmer qu'il s'agit d'hypertrophie essentielle ou au contraire d'hypertrophie secondaire à une affection congénitale ou acquise du cœur.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

L'étude anatomique de l'hypertrophie cardiaque du nourrisson est encore par bien des points obscure. Si macroscopiquement les lésions sont le plus souvent évidentes, microscopiquement au contraire les lésions sont très difficiles à préciser ; et la nature de l'hypertrophie cardiaque essentielle du nourrisson donne lieu, encore actuellement, à de nombreuses discussions.

MACROSCOPIQUEMENT : A l'autopsie d'enfants morts de cette maladie, on est frappé dès l'ouverture du thorax par le volume du cœur. Il n'y a pas de lésions du péricarde : la petite quantité de liquide qu'il contient parfois semble être due à une exsudation agonique ou cadavérique.

Le cœur occupe toute la partie inférieure de la cavité thoracique, débordant à droite sur le champ pulmonaire et refoulant le poumon, empiétant à gauche sur le poumon gauche : le cœur peut venir ainsi jusqu'au voisinage de la ligne axillaire réduisant le poumon à une mince languette entre le cœur et la paroi. Le diaphragme paraît abaissé et l'hypertrophie du cœur se manifeste encore par le raccourcissement du pédicule des gros vaisseaux de la base du cœur.

Mais surtout ce qui est caractéristique, *c'est l'augmentation du poids du cœur.*

Normalement le poids du cœur de l'enfant est pendant les deux premières années proportionnel à l'âge de l'enfant.

Les poids moyens sont les suivants :

de 1 à 3 mois.....	20 grammes environ		
de 3 à 6 mois.....	25	—	—
de 7 à 9 mois.....	34	—	—
de 10 à 12 mois.....	38	—	—
de 13 à 15 mois.....	40	—	—
de 16 à 18 mois.....	43	—	—
de 19 à 21 mois.....	49	—	—
de 22 à 23 mois.....	54	—	—

Les chiffres donnés dans les diverses observations sont très supérieurs à ces chiffres atteignant des valeurs toujours doubles, souvent triples et quadruples des chiffres ci-dessus :

à la naissance.....	40 grammes	
à 1 mois	55	—
à 2 mois	57	—
à 3 mois	de 46 à 175	—
à 4 mois	de 73 à 100	—
à 5 mois	de 60 à 70	—
à 6 mois	de 62 à 90	—
à 7 mois	175	—
à 8 mois	de 75 à 142	—
à 10 mois	de 100 à 150	—
à 11 mois	77	—
à 12 mois	175	—
à 13 mois	70	—
à 14 mois	de 136 à 190	—
à 15 mois	155	—
à 16 mois	180	—
à 21 mois	150	—
à 2 ans	de 110 à 250	—
à 2 ans 1/2.....	120	—
à 4 ans	160	—
à 6 ans 1/2.....	190	—

L'étude de ces chiffres permet quelques remarques : le degré de l'hypertrophie n'est nullement proportionnel à l'âge du nourrisson : par exemple à 3 mois, nous trouvons un cas où le cœur pèse 173 gr., tandis qu'à 13 mois le seul cas rapporté est une hypertrophie beaucoup moindre de 77 gr. En second lieu, le degré de l'hypertrophie est essentiellement variable à un même âge. Pour ne citer qu'un exemple : chez 8 nourrissons morts à 3 mois on trouve les chiffres suivants : 46, 49, 65, 66, 79, 155, 170, 175 grammes. De toute façon l'augmentation de poids est toujours notable : au moins double du poids normal à cet âge. Ceci permet d'affirmer que l'augmentation des dimensions du cœur est due à une augmentation de l'épaisseur des parois et non à une dilatation des cavités cardiaques.

A la coupe, les parois sont très épaissies, hypertrophiées : l'épaisseur de la paroi est variable. Elle atteint jusqu'à 18 mm. (obs. n° 44). Cette hypertrophie est tantôt totale portant sur toutes les parois, tantôt elle prédomine sur une moitié du cœur plus que sur l'autre, tantôt elle est partielle. Sur 36 cas étudiés à ce sujet on trouve que l'hypertrophie est 9 fois généralisée ; 16 fois elle atteint les 2 moitiés du cœur prédominant à gauche ; 2 fois elle existe surtout à droite ; 6 fois elle existe seulement à gauche. Elle porte également sur les oreillettes et les ventricules.

A l'hypertrophie s'ajoute toujours un certain degré de dilatation cardiaque, témoin de la défaillance cardiaque terminale.

L'étude macroscopique du cœur doit être menée avec la plus grande minutie. Pour affirmer le diagnostic, il faut en effet ne constater aucune anomalie susceptible d'expliquer l'hypertrophie des parois du cœur. Il faut donc vérifier l'intégrité des valvules tricuspide et mitrale, des valvules aortiques. Il faut

rechercher avec soin s'il n'existe pas de communication interventriculaire ou auriculaire.

On étudiera aussi les dimensions de l'isthme aortique et de l'artère pulmonaire. Enfin il importe de vérifier l'état du système coronaire ce qui n'est guère possible que par l'examen histologique.

Cet examen anatomique est très important : parfois il montre une hypertrophie essentielle alors qu'on avait cliniquement porté le diagnostic de maladie de Roger ou de rétrécissement pulmonaire. Parfois il montre une énorme malformation congénitale que rien n'avait permis de soupçonner cliniquement : telle cette observation de H. Root qui rapporte une histoire clinique typique d'hypertrophie cardiaque essentielle confirmée par la radio. A l'autopsie on trouva un rétrécissement considérable de l'isthme aortique au niveau de l'implantation du canal artériel sur l'aorte. Parfois cependant la malformation est légère et semble expliquer difficilement l'énorme hypertrophie du cœur.

Cliniquement donc il est très difficile de faire avec certitude le diagnostic d'hypertrophie cardiaque essentielle ; malgré des signes cliniques typiques le diagnostic peut se montrer inexact lors de l'examen anatomique. Seul celui-ci permet de distinguer l'hypertrophie essentielle de l'hypertrophie secondaire à une malformation congénitale du cœur. C'est pourquoi Root propose de ne pas séparer les 2 sortes d'hypertrophies et STOLOFF se refuse à porter le diagnostic en l'absence d'examen anatomique.

EN RÉSUMÉ : A l'autopsie, l'examen du cœur montre un gros cœur normalement conformé.

L'examen des autres organes peut rester absolument négatif. Il n'est pas rare de trouver des *lésions de l'appareil pulmonaire* : congestion massive des ba-

ses, broncho-pneumonie (obs. n° 25), pneumonie (obs. n° 39), mais surtout, il faut insister sur la fréquence relative avec laquelle on trouve des lésions d'atelectasie pulmonaire (en particulier dans notre observation et dans les observations n° 17 et 57).

Dans plusieurs cas, on note *une augmentation du volume du thymus*. Assez importante dans les observations n° 9, 21, 31, 27, 43, 44; elle est incontestable dans 2 cas, le poids du thymus était de 25 gr. chez un nourrisson de 6 mois (obs. n° 2), de 42 gr. chez un autre nourrisson du même âge (obs. n° 46). On sait cependant quelles précautions il faut prendre avant d'admettre cette hypertrophie : d'une part, il existe des discussions quant au poids normal du thymus : de 14 à 25 gr. pour les uns (FRIEDLEBAR, SURY, et HAMMAR) toujours inférieur à 15 gr pour d'autres (HART, LUBATSH, REYER et en France MARFAN); d'autre part on sait que le thymus subit une involution rapide au cours des états pathologiques : mais cette involution thymique n'a pas le temps de se produire dans les cas où la mort survient subitement ou rapidement : cela explique sans doute dans nombre de cas l'hypertrophie thymique notée à l'autopsie (MOURIQUAND, *Traité de Médecine des enfants*). Si nous reprenons les cas où on a trouvé cette hypertrophie du thymus nous notons que dans les observations 9, 21, 43 et 44 la mort est survenue très rapidement ou subitement, c'est-à-dire dans des conditions telles que l'involution thymique n'a pas eu le temps de se produire : ceci explique peut-être l'hypertrophie apparente du thymus. Cette hypertrophie reste certaine dans les cas 2 et 46, car le poids du thymus est très au-dessus de la normale. Avec cette hypertrophie thymique existe parfois une intumescence des ganglions lymphatiques.

Enfin si l'étude macroscopique des organes abdo-

minaux ne montre, le plus souvent, que des lésions banales de stase viscérale, parfois il existe au contraire une hypertrophie de ces organes (rate, foie et reins) (obs. n° 57). Dans un cas l'hypertrophie cardiaque coexiste avec une sténose hypertrophique du pylore (obs. n° 79).

Mais toutes ces constatations macroscopiques ne prennent d'intérêt que par l'examen histologique. Macroscopiquement ce qui domine, c'est *l'hypertrophie considérable du cœur*.

L'EXAMEN HISTOLOGIQUE de l'hypertrophie cardiaque essentielle du nourrisson montre, dans l'état actuel de nos connaissances, qu'il n'existe pas de lésion spécifique capable, dans tous les cas, de caractériser l'affection.

On peut grouper les lésions trouvées sous trois titres.

1° Modifications des éléments normaux du myocarde.

2° Présence de substance ou d'éléments anormaux dans le myocarde.

3° Aspect normal du myocarde.

Les modifications des éléments normaux du myocarde ont été décrites de façons diverses par les différents auteurs :

Parfois il s'agit d'espacement des fibres qui sont allongées ou épaissies, de fibres dont les noyaux présentent des vacuoles, alternant avec des fibres dégénérées réduites à l'état de travées fibreuses ; il existe aussi de la sclérose péri-vasculaire (obs. n° 68). Au total des zones d'hypertrophie alternant avec de l'atrophie cellulaire.

Dans d'autres cas les cellules myocardiques sont augmentées, énormes, doublées en largeur comme en longueur.

Dans d'autres cas encore la topographie des fibres est modifiée : les fibres semblent tassées et on observe une prolifération du périmysium donnant l'aspect d'un vrai œdème interfibrillaire. Ces modifications peuvent être localisées ou généralisées réalisant alors l'aspect typique décrit par VIRCHOW sous le nom de myome diffus du cœur.

Beaucoup plus étudiées sont les aspects traduisant la *présence d'éléments anormaux dans le myocarde*, qu'il s'agisse d'infiltration cellulaire ou d'accumulation de glycogène.

L'infiltration cellulaire a été étudiée par les auteurs allemands et par certains auteurs américains (MORRIS STEINER et MAXWELL BOGIN). L'hypertrophie cardiaque est due dans ce cas, disent les auteurs, à la présence dans le muscle cardiaque de cellules rondes comparables à des lymphocytes « round cells » des auteurs américains. Ces cellules sont réparties de façon diffuse dans le myocarde, réalisant parfois de véritables amas, des nœuds lymphatiques bien visibles sur les préparations. C'est à la présence de ces amas anormaux dans le tissu musculaire que l'on rattache l'augmentation de volume du cœur.

Dans ces cas, les auteurs allemands font jouer un rôle considérable à des lésions du système thymo-lymphatique (CELEN, RIESENFELD, OBERNDORFFER). Dans 5 observations d'hypertrophie cardiaque essentielle du nourrisson, RIESENFELD a constaté les lésions qu'on groupe sous le nom de « status thymo-lymphatique » : Intumescence des ganglions des diverses parties du corps (ganglions mésentériques et rétro-péritonéaux, ganglions trachéaux et cervicaux), tuméfaction des plaques de PEYER et des corpuscules de MALPIGHI, de la rate. Augmentation du volume du thymus, hypoplasie de la substance médullaire de la surrénale ». Parfois les lésions sont moins nettes,

mais on trouve dans le myocarde et dans les divers organes lymphatiques la même infiltration cellulaire. On peut ainsi décrire suivant les aspects :

une hypertrophie cardiaque avec status thymo-lymphatique et infiltration de cellules rondes ;

une hypertrophie cardiaque sans status thymo-lymphatique avec infiltration de cellules rondes ;

une hypertrophie cardiaque avec status thymo-lymphatique sans infiltration de cellules rondes.

M. POMPE, d'Amsterdam, décrit un nouvel aspect de l'hypertrophie cardiaque du nourrisson dans le cadre de ce qu'il appelle « Cardiomegalia glycogenica ». L'augmentation de volume s'explique dans ce cas par une *énorme surcharge de glycogène* au sein même de la fibre cardiaque. Nous avons pu voir des préparations histologiques de ces cœurs, grâce à l'obligeance de M. POMPE. Nous avons pu les comparer aux préparations de lésions analogues, faites par le Pr. MUGGIA, de Turin. Dans tous les cas, on note l'aspect décrit par M. POMPE dans les *Annales d'anatomie pathologique* (Janvier 1933). « Les coupes après congélation montrent un réseau de mailles rondes ou ovales plus ou moins allongées dans lesquelles il y a souvent un noyau au centre ou hors de la cavité ou sur son bord. A un grossissement plus fort les cordons minces qui limitent ces mailles paraissent nettement striés, ce qui donne la conviction que nous avons à faire à des coupes de fibres cardiaques vacuolisées. Sur des coupes longitudinales, elles donnent un aspect de mailles allongées avec épaississement de la membrane périphérique ». « Cet aspect ressemble à s'y méprendre, écrit M. POMPE dans sa thèse, à celui de cellules végétales ». « En colorant les coupes avec le Soudan III, on ne trouve pas de graisse. Mais la recherche du glycogène, après passage dans l'alcool absolu, par la coloration de BEST,

montre une forte coloration rouge de toutes les vacuoles ». M. POMPE rapproche les résultats obtenus des aspects observés par MORRIS STEINER et MAXWELL BOGIN qui constatent un aspect vacuolaire des fibres cardiaques. M. POMPE pense qu'avec une coloration appropriée on aurait pu mettre en évidence du glycogène dans les vacuoles ; de même que dans l'observation de H. SPRAGUE, E. BLAND et P. WHITE. Il cite aussi le cas de RHEDER où on trouve du glycogène, mais où existent des rhabdomyomes du cœur. Les autres examens faits par M. POMPE à propos des observations de sa thèse, lui ont montré exactement les mêmes aspects.

Cet aspect est encore très net dans la coupe que le Pr. MUGGIA nous a communiquée. La quantité de glycogène (beaucoup plus considérable que les traces trouvées parfois dans un cœur normal) est certainement moins importante que dans les préparations de M. POMPE. Mais l'aspect observé est le même. Au centre du protoplasme cellulaire existent de larges inclusions formées de minuscules petits grains rouges. Il s'agit évidemment de glycogène.

Fait surprenant, dans tous ces cas, aucune précaution spéciale n'a été prise : l'autopsie a été faite toujours tardivement de 24 à 63 heures après la mort. Dans certains cas les fragments prélevés ont été immédiatement fixés dans l'alcool absolu. Dans d'autres, les fragments ont été mis dans une solution aqueuse de formol et pendant l'autopsie, dit M. POMPE, l'eau a abondamment coulé. La coloration employée a été celle de BEST. Si nous insistons tant sur ces détails, c'est que, d'ordinaire, la recherche du glycogène est très délicate, du fait de la disparition rapide de ce « sucre » en milieu aqueux. Il faut supposer, dans les cas où on a trouvé du glycogène, que cette substance était en quantité telle, qu'elle n'a pu disparaître

complètement. La mise en évidence du glycogène n'est d'habitude possible que sur des organes prélevés aussitôt après la mort ou sur des pièces opératoires, immédiatement fixés dans l'alcool absolu, et colorés par la méthode de BEST.

L'hypertrophie cardiaque due à une accumulation de glycogène peut être isolée. Parfois elle est associée à une surcharge glycogénique d'autres organes : rate, foie, reins. Telles sont les observations de Van CREVELD, de PUTSCHAR, du Pr. MUGGIA ; dans le cas du Pr. MUGGIA, l'hypertrophie cardiaque coexistait avec un myome hypertrophique du pylore. Il ne fut pas trouvé de glycogène dans le pylore. Ceci est peut-être dû au fait que le pylore a été fixé dans le formol et non dans l'alcool absolu. Ces cas rentrent dans le cadre des affections décrites par M. R. DEBRÉ sous le nom de polycories.

Le troisième aspect histologique de l'hypertrophie cardiaque essentielle du nourrisson est celui où *le muscle cardiaque apparaît tout à fait normal*. L'absence de toute anomalie du muscle a été notée par la plupart des auteurs français. L'observation que nous rapportons est typique à cet égard. L'examen a été fait avec le souci de déceler la présence de substance anormale telle que le glycogène. « Le cœur apparaît très riche en fibres musculaires, les noyaux y sont déformés, les stries fibrillaires visibles : on ne trouve que quelques rares vacuolisations. Les leucocytes y sont en nombre normal. La recherche de la graisse ou du glycogène est restée à peu près négative (traces infinitésimales). »

L'étude histologique de l'hypertrophie cardiaque essentielle du nourrisson montre donc des aspects très différents.

On peut ainsi tenter une classification des cas :

On élimine de ce cadre toutes les hypertrophies cardiaques secondaires bien qu'elles réalisent parfois un tableau analogue. Et on décrit :

1° L'hypertrophie cardiaque associée au status thymo-lymphatique avec ou sans infiltration de cellules rondes à laquelle on peut rattacher l'hypertrophie avec infiltration de cellules rondes sans status thymo-lymphatique.

2° L'hypertrophie cardiaque avec modifications des fibres cardiaques.

3° L'hypertrophie cardiaque avec accumulation de glycogène (isolée ou associée à des lésions analogues d'autres organes).

4° L'hypertrophie cardiaque pure sans lésion histologique : c'est à cette variété seule que KUGEL et STOLOFF réservent le nom d'hypertrophie cardiaque essentielle ou idiopathique, car c'est la seule où il n'existe pas de lésions pour expliquer l'augmentation de volume du cœur. En réalité cette distinction semble assez artificielle. Cliniquement, il est impossible de séparer les différentes formes qui restent des expressions histologiques différentes d'un même syndrome clinique.

PATHOGENIE

L'incertitude où l'on se trouve encore quant à la nature de l'hypertrophie cardiaque du nourrisson fait prévoir qu'on est encore au stade de l'hypothèse en ce qui concerne la pathogénie de l'affection.

Les théories qui tentent d'expliquer d'une façon satisfaisante cette curieuse anomalie du cœur sont nombreuses.

Pour certains auteurs, il s'agit d'une anomalie acquise du cœur ; pour d'autres d'une affection congénitale.

Parmi les hypothèses qui font de l'anomalie une affection acquise, nous ne ferons que citer pour les éliminer celles qui font de l'hypertrophie cardiaque essentielle une affection secondaire :

à une affection pulmonaire aiguë,

à une infection à distance : otite,

à une intoxication : diphtérique, par exemple, il s'agirait alors d'une véritable myocardite : les lésions trouvées ne permettent pas de retenir une pareille hypothèse.

Certains auteurs font jouer un rôle à l'hypertrophie thymique associée si souvent, disent-ils, à l'hypertrophie cardiaque, ils expliquent alors l'hypertrophie cardiaque de trois façons :

par un facteur mécanique,

par un facteur histologique,

par un facteur endocrinien.

Selon la première hypothèse, l'hypertrophie cardia-

que serait secondaire à une compression des vaisseaux de la base du cœur par le thymus ou les ganglions hypertrophiés, ou encore à des variations de la pression intra-thoracique dues à l'hypertrophie du thymus. Il est exceptionnel que le volume du thymus soit tel qu'il puisse légitimer une telle hypothèse.

Selon la deuxième hypothèse, les lésions du cœur seraient en rapport avec les lésions histologiques du status thymo-lymphatique. RIESENFELD qui expose cette hypothèse constate que les lésions histologiques du cœur et des organes lymphatiques sont de même nature. Les lésions du thymus seraient primitives, celles du cœur secondaires : l'infiltration cellulaire se produirait dans le cœur à la façon des métastases des tumeurs malignes, et entraînerait une véritable myocarde avec dilatation et hypertrophie secondaire. STOLOFF qui étudie ces faits rapporte une statistique de VIRCHOW d'après laquelle sur 32 cas de status thymo-lymphatique ayant entraîné la mort du nourrisson, 4 seulement s'accompagnaient d'hypertrophie cardiaque ; d'autre part, on trouva une infiltration cellulaire du myocarde dans 530 autopsies de nourrissons : dans 4 cas seulement elle était associée à un status thymo-lymphatique. Cette hypothèse ne semble donc pas encore démontrée.

Selon l'hypothèse endocrinienne, l'hypertrophie cardiaque se produirait par hyperthymisation, c'est-à-dire hypersecrétion du thymus. La sécrétion interne du thymus agirait sur la circulation soit directement, soit par l'intermédiaire du système surrénalien. C'est à cette hypothèse qu'on peut rattacher l'explication de M. CATHALA à propos de son observation. Il existait en effet des lésions histologiques des surrénales : « sclérose médullaire diffusant vers la corticale, lésions typiques de l'hyperfonctionnement. » Cet auteur rap-

proche les lésions cardiaques des lésions trouvées dans les asystolies décrites par JOSUÉ et BELLOIR. « Le cœur, disent ces auteurs, est dans certaines asystolies très hypertrophié, il devient insuffisant, incapable de répondre à l'action des tonicardiaques. Dans ce cas l'état du myocarde a l'aspect d'un muscle puissant, non celui d'un muscle qui a cédé et le désaccord qui existe entre les lésions constatées et la perte de contractilité du myocarde est attribuée à des lésions des surrénales, petites, atrophiées, atteintes de sclérose corticale et médullaire. » L'auteur rapproche ces lésions des myocardites pures décrites par LAUBRY et pense que l'hypertrophie cardiaque essentielle du nourrisson ne doit pas être considérée comme un syndrome particulier, mais doit rentrer dans le cadre plus large des myocardies pures de LAUBRY.

Aux théories que nous venons d'exposer rapidement, il faut opposer un groupe de théories qui font de l'affection une affection d'origine congénitale, qu'il s'agisse d'un trouble de la circulation cardiaque, d'une malformation de la musculature cardiaque elle-même, ou d'un trouble congénital du métabolisme du glycogène.

Au cours de l'examen anatomique du cœur de cas cliniquement typiques d'hypertrophie cardiaque essentielle, il n'est pas rare, nous l'avons vu, de trouver des malformations cardiaques. Se basant sur ce fait plusieurs auteurs tentent d'expliquer l'hypertrophie du cœur par des lésions trouvées à l'étude microscopique de la vascularisation cardiaque. Ils disent que l'hypertrophie essentielle n'existe pas, mais est toujours secondaire à un trouble de la vascularisation cardiaque. Telle est l'opinion de KUGEL et STOLOFF. Ils examinent 51 cas d'hypertrophie cardiaque essentielle et n'en retiennent que 17. Encore, ajoutent-ils, l'examen attentif des parois des artères coronaires

aurait sans nul doute montré des lésions de dégénérescence ou de sclérose des parois artérielles. En réalité, des examens très minutieux n'ont souvent montré aucune lésion des parois des vaisseaux.

C'est pourquoi nombre d'auteurs pensent qu'il s'agit plutôt d'une lésion primitive de la musculature cardiaque : HENOCH penchait déjà pour cette opinion sans apporter du reste d'arguments. H. SPRAGUE, E. BLAND et P. WHITE adoptent cette théorie en raison des nombreuses malformations cardiaques qui existaient dans la famille de l'enfant qu'ils étudient. VIRCHOW prononce le mot de myome diffus du cœur. M. Robert DEBRÉ soulève l'hypothèse « d'un trouble local trophique ou constructif provoquant une hypertrophie locale, un gigantisme partiel, comme on en rencontre avec une fréquence assez grande au niveau des membres, d'un testicule, d'une glande mammaire, d'un rein, du côlon, et l'on peut comprendre que ce gigantisme partiel ait un certain caractère évolutif... et en outre un caractère régional, ici : hypertrophie thymique et hypertrophie cardiaque associées ».

Les travaux de POMPE mettent en évidence un tout autre aspect de la question : il s'agit cette fois d'un trouble du métabolisme du glycogène, trouble qu'il faut sans doute rapporter à une origine congénitale. Pour confirmer cette hypothèse les auteurs hollandais ont cherché s'il existait un trouble cliniquement appréciable du métabolisme du glycogène. Mais ils n'ont pas pu le mettre en évidence. Dans ces cas, l'affection, qu'elle soit localisée au cœur ou généralisée à tous les organes, fait partie des affections décrites par M. R. DEBRÉ sous le nom de polycories : maladies congénitales déterminées par un trouble bien particulier du métabolisme des graisses ou du glycogène.

Peut-être, du reste « ces deux dernières formes de l'affection se confondent-elles », ajoute M. R. DEBRÉ,

« et ont-elles pour origine commune une altération nerveuse congénitale de certains centres régulateurs de la nutrition et de la construction du corps ».

C'est cette théorie congénitale qui en l'état actuel de nos connaissances paraît la plus plausible. Elle reste cependant encore du domaine purement hypothétique.

Deux points restent encore à élucider :

— La pathogénie des souffles.

— L'apparition retardée des signes.

Il est, en effet, assez étrange de constater, dans un certain nombre de cas, l'existence de souffles assez intenses pour pouvoir en imposer pour une communication interauriculaire ou interventriculaire, alors que rien ne permet anatomiquement de les expliquer; ni lésion valvulaire ni malformation du cœur ou des vaisseaux. Il s'agirait donc de souffles anorganiques dont l'existence même a été longtemps contestée chez le nourrisson. M. MOURIQUAND, à propos de son observation, discute l'origine du souffle qu'il rapporte chez le nourrisson qu'il observe. « Il s'agissait sans doute, écrit-il, d'un souffle anémique rendu plus intense par la contraction cardiaque. Ce fait confirme la possibilité des souffles anorganiques du nourrisson ». M. CORDEY donne une explication différente lorsqu'il dit : « Dans la pathogénie du souffle, il faut sans doute faire jouer un rôle à la contraction anormale du ventricule droit entraînant un cours particulièrement rapide du sang à travers l'orifice pulmonaire ».

Un deuxième point non moins curieux est l'apparition retardée des signes graves. Depuis qu'on étudie l'hypertrophie cardiaque essentielle du nourrisson, la question se pose : Pourquoi la malformation cardiaque se manifeste-t-elle si tardivement ? L'explication la plus courante est la suivante : La malformation cardiaque est bien tolérée jusqu'au jour où le

travail demandé au cœur devient trop intense pour qu'il puisse se faire normalement. Le plus souvent, alors, la malformation se révèle à l'occasion d'un travail supplémentaire demandé au muscle cardiaque. RIESENFELD explique ainsi pourquoi les premiers troubles apparaissent souvent lorsque l'enfant commence à marcher ou à s'asseoir. C'est pourquoi aussi, sans doute, la malformation se manifeste assez souvent à l'occasion de troubles pulmonaires ou même d'infections du rhino-pharynx. Parfois, on ne trouve aucune cause capable d'expliquer cette brusque décomposition, mais on connaît bien le caractère évolutif des malformations congénitales qui augmentent avec l'âge et ne se révèlent cliniquement que lorsqu'elles deviennent trop importantes pour être plus longtemps tolérées.

Il serait donc important de déceler précocement la lésion, on pourrait peut être tenter d'arrêter son évolution par une thérapeutique bien conduite.

RESUMES DES OBSERVATIONS

L'étude des diverses observations nous a montré combien il était difficile et arbitraire de ranger ces observations dans diverses catégories. C'est pourquoi nous nous bornerons à isoler un certain nombre de cas où l'anomalie cardiaque peut être expliquée par une malformation souvent légère il est vrai, de l'appareil cardio-vasculaire. Pour les autres observations, nous suivrons l'ordre chronologique de publication.

1° *L'hypertrophie cardiaque est associée à une autre malformation cardiaque, mais a été publiée comme hypertrophie cardiaque essentielle :*

Obs. n° 1 (Carrington et Krumbach) : Fille de 10 mois normale avant l'admission. A l'examen : fièvre, pouls : 140. Matité pulmonaire à gauche et râles. Diagnostic : pneumonie ; *radio* : gros cœur. *Evolution* : rapide. Broncho-pneumonie terminale. *Autopsie* : cœur : 136 gr. hypertrophie et dilatation. Artère coronaire anormale. néphrité.

Obs. n° 2 (Kugel et Stoloff) : 2° cas du mémoire de 1932. Fille de 6 mois; 3 jours avant l'entrée : toux, anorexie, vomissements. *Examen* : augmentation de la matité cardiaque. *Radio* : gros cœur. *Evolution* : cyanose, collapsus. Mort. *Autopsie* : cœur : 90 gr.; petit orifice du foramen ovale. Thymus : 25 gr. Hypertrophie des fibres musculaires.

Obs. n° 3 (Kugel et Stoloff) : 4° cas du mémoire de 1932, rapporté par STOLOFF en 1928. Enfant de 15 mois; 2 semaines avant l'admission, vomissements, ni toux, ni

fièvre. A l'entrée, cyanose, dyspnée. A l'examen : cœur normal, mort rapide. Autopsie : Péricardite. Cœur : 155 gr. Foramen ovale ouvert.

Obs. n° 4 (Milo Miller) : Enfant de 11 mois; à l'entrée, gros troubles de la déglutition. *Diagnostic* : sténose congénitale de l'œsophage. *Radio* : cœur énorme. *Autopsie* : malformations cardiaques multiples.

Obs. n° 5 (Savage) : Enfant de 5 semaines : depuis la naissance, faiblesse du cri. A l'examen : cyanose, hypocratisme des doigts, dyspnée intense. Matité cardiaque très augmentée. Mort subite. *Autopsie* : gros cœur, persistance du foramen ovale.

Obs. n° 6 (Pompe) : Fille de 4 mois. *Examen* : tousses; gêne respiratoire, cyanose, assourdissement des bruits. Mort. *Autopsie* : cœur : 100 gr. Trou de Botal ouvert, rétrécissement de l'aorte. Glycogène.

Obs. n° 7 (Gassarban Traverso) : Enfant de 37 jours; accès de cyanose à répétition. *Examen* : dyspnée, augmentation de la matité cardiaque. Mort. *Autopsie* : très gros cœur, persistance du trou de botal.

Obs. n° 8 (Harold Levine) : Enfant de 10 mois. Brusquement : cyanose, pâleur, collapsus, algide. *Examen* : assourdissement des bruits. Mort. *Autopsie* : cœur : 150 gr. Rétrécissement de l'artère pulmonaire.

2° L'hypertrophie cardiaque est isolée : cas vrais d'hypertrophie cardiaque pure.

Obs. n° 9 (Henoch) : Cas n° 1. — Enfant de 3 mois : dyspnée, mort subite. *Autopsie* : cœur hypertrophié et dilaté. Augmentation du thymus.

Obs. n° 10 (Henoch) : Cas n° 2. — Enfant de 9 mois. Mort subite. *Autopsie* : hypertrophie et dilatation du cœur droit.

Obs. n° 11 (Rheiner) : Enfant de 3 mois. Dyspnée, cyanose d'apparition brusque. *Examen* : gros cœur.

Mort subite. *Autopsie* : cœur : 170 gr. Hypertrophie surtout à gauche.

Obs. n° 12 (Hauser) : 1896. — Enfant de 11 mois. Anémie, rhino-pharyngite. *Examen* : gros cœur. Mort subite. *Autopsie* : cœur : 77 gr. Hypertrophie et dilatation des deux ventricules surtout gauche.

Obs. n° 13 (Hauser) : 1899. — Enfant de 14 mois. Dyspnée, cyanose, faiblesse. Mort subite. *Autopsie* : gros cœur.

Obs. n° 14 (Simmonds) : Nouveau-né. Mort rapide. *Autopsie* : cœur : 40 gr. Hypertrophie généralisée.

Obs. n° 15 (Hueter) : Nourrisson de 6 mois. Mort subite. *Autopsie* : gros cœur; dilatation et hypertrophie du ventricule droit, surtout, petite aorte.

Obs. n° 16 (Paulssen) : Nourrisson de 8 mois. Toux, hémoptysie, mort rapide. *Autopsie* : cœur : 135 gr. Gros ventricules, parois très épaissies.

Obs. n° 17 (Hedinger) : 1^{er} cas. — Nourrisson de 12 mois. Développement lent. Pneumonie à 11 mois. *Examen* : cœur rapide, souffle systolique. Troubles digestifs. Mort. *Autopsie* : Cœur : 175 grammes. Hypertrophie totale. Atélectasie pulmonaire.

Obs. n° 18 (Hedinger) : 2^e cas. — Nourrisson de 14 mois qui ne marche pas. *Examen* : gros cœur, souffle de la base. Mort subite. *Autopsie* : cœur : 190 gr. Hypertrophie des deux ventricules. Hypertrophie musculaire.

Obs. n° 19 (Oberndorffer) : 1^{er} cas. — Prématuré. Meurt à la naissance. *Autopsie* : cœur : 40 gr. Grosses oreillettes. Épaississement des fibres interstitielles.

Obs. n° 20 (Oberndorffer) : 2^e cas. — Nourrisson de 3 mois. Convulsions. Mort subite. *Autopsie* : cœur : 66 gr. Augmentation massive, mais surtout gauche. Elargissement des fibres musculaires.

Obs. n° 21 (Oberndorffer) : 3° cas. — Nourrisson de 6 mois. Malade quelques jours. Dyspnée légère, cyanose. Mort subite. *Autopsie* : cœur : 62 gr. Augmentation des 2 ventricules surtout le gauche. Thymus un peu élargi.

Obs. n° 22 (Oberndorffer) : 4° cas. — Nourrisson de 9 mois. Mort subite. *Autopsie* : cœur : 136 gr. Augmentation du ventricule gauche.

Obs. n° 23 (Oberndorffer) : 5° cas. — Nourrisson de 14 mois. Paralysie flasque survenue 4 jours avant la mort subite. *Autopsie* : cœur : 136 gr. Épaississement de l'endocarde. Artère pulmonaire plus large que l'aorte.

Obs. n° 24 (Raissa Efron) : cité par Hedinger. — Nourrisson de 6 mois. *Examen* : bronchite, gros cœur. *Autopsie* : cœur 8 fois plus gros que normalement. Épaississement des parois des deux ventricules.

Obs. n° 25 (Kauffmann) : Nourrisson de 8 mois. A l'entrée : cyanosé et moribond. Mort. Autopsie : cœur : 142 gr., gros ventricule gauche. Broncho-pneumonie.

Obs. n° 26 (Michaud) : Nourrisson de 3 mois. Malade pendant 2 jours; dyspnée, cyanose, ascite. Examen : gros cœur. Mort rapide. Autopsie : cœur : 155 gr. Hypertrophie et dilatation des deux ventricules. Pas de lésion microscopique.

Obs. n° 27 (Riesenfeld) : 1^{er} cas. — Garçon de 11 mois. Début par des vomissements après le repas. *Examen* : gros cœur. Augmentation du volume de la rate et du foie. Anémie. *Radio* : gros cœur. *Autopsie* : cœur volumineux, hypertrophie des deux ventricules, gros thymus. Hypertrophie de la rate et des ganglions.

Obs. n° 28 (Riesenfeld) : 2° cas. — Garçon de 11 mois. Début par de la toux, de la dyspnée, de la cyanose. Grosse rate. *Radio* : gros cœur. Mort. *Autopsie* : cœur volumineux. Status thymo-lymphatique.

Obs. n° 29 (Riesenfeld) : 3° cas. — Fille de 9 mois. Début par toux, vomissements, cyanose, 6 jours avant

l'entrée. *Examen* : gros cœur. Mort. *Autopsie* : hypertrophie des deux moitiés du cœur. Infiltration lymphocytaire.

Obs. n° 30 (Riesenfeld) : 4° cas. — Garçon de 9 mois; toux, agitation. Mort subite. *Autopsie* : hypertrophie thyroïdienne et cardiaque.

Obs. n° 31 (Riesenfeld) : 5° cas. — Fille de 18 mois; dyspnée, fièvre, anorexie. Mort. *Autopsie* : hypertrophie et dilatation des ventricules, gros thymus, status thymolymphatique.

Obs. n° 32 (Howland) : 1^{er} cas. — Enfant de 2 ans et demi. Cyanose. *Examen* : souffle systolique de la pointe. *Radio* : gros cœur. *Autopsie* : cœur : 120 gr. Dilatation et hypertrophie.

Obs. n° 33 (Howland) : 2° cas. — Fille jumelle de 16 mois. Vomissements, gêne respiratoire. *Examen* : matité cardiaque augmentée, anémie. Mort subite. *Autopsie* : cœur : 180 gr., hypertrophie des fibres cardiaques.

Obs. n° 34 (Howland) : 3° cas. — Nourrisson nègre de 10 mois. Dyspnée, apathie, cyanose, toux. *Radio* : gros cœur. Mort. *Autopsie* : cœur : 100 gr.

Obs. n° 35 (Howland) : 4° cas. — Enfant nègre de 4 ans. Douleur pseudo-appendiculaire, dyspnée. *Examen* : augmentation de la matité cardiaque, souffle systolique. Mort. *Autopsie* : cœur : 160 gr.; hypertrophie et dilatation.

Obs. n° 36 (Howland) : 5° cas. — Enfant de 2 ans nègre; dyspnée, apathie, cyanose, œdème, stupeur. Mort. *Autopsie* : cœur : 110 gr. Epanchement pleural. Rien à l'examen microscopique.

Obs. n° 37 (Martha Berger) : Nourrisson de 2 mois. Soif d'air. *Examen* : gros cœur. *Evolution* : plusieurs accès de cyanose, apparition d'un souffle systolique. Mort. *Autopsie* : cœur : 3 fois plus gros que normalement. Pneumonie. Hypertrophie des fibres musculaires.

Obs. n° 38 (Bludhorn) : Nourrisson de 18 mois. Eczéma, dyspnée, cyanose des lèvres, albuminurie légère. Mort subite. *Autopsie :* hypertrophie et dilatation du cœur, infiltration cellulaire de la musculature cardiaque. Status thymo-lymphatique. Tuberculose pulmonaire.

Obs. n° 39 (Scott et Zeiler) : Fille de 5 semaines. Troubles digestifs, cyanose, dyspnée. *Radio :* gros cœur. *Autopsie :* cœur : 55 gr.; rien à l'examen microscopique.

Obs. n° 40 (Krstulovic) : Nourrisson de 9 mois. Augmentation du volume du cœur notée à 4 mois. Cyanose, pâleur, mort subite. *Autopsie :* cœur 3 fois plus gros que normalement. Ventricule gauche très large, endocarde gauche épaissi, hypertrophie des fibres musculaires.

Obs. n° 41 (Mouriquand, Bertoye et Charleux) : Garçon de 13 mois. Mauvais état général, souffle anémie. *Radio :* gros cœur. *Evolution :* dyspnée, tirage, râles fins aux deux bases. Broncho-pneumonie. Mort. *Autopsie :* cœur : 70 gr.; foie et reins très volumineux; rien à l'examen microscopique.

Obs. n° 42 (Cathala) : Fille de 2 ans, anasarque d'installation rapide en une nuit. Un mois après le début des troubles, cyanose, œdèmes; rien au cœur. *Evolution :* extension de la matité cardiaque. *Radio :* péricardite. Mort. *Autopsie :* cœur : 175 gr. Gros foie, pas de lésion cardiaque. Sclérose de la surrénale.

Obs. n° 43 (Obernammer) : Fille de 5 mois. Agitation, pâleur, tachycardie deux jours avant la mort subite. *Autopsie :* cœur : 70 gr.; gros thymus, végétations à l'origine des gros vaisseaux.

Obs. n° 44 (Obernammer) : Garçon de 10 mois et demi. Toux, cyanose, fièvre, mort subite. *Autopsie :* cœur : 125 gr.; gros thymus, rien à l'examen microscopique.

Obs. n° 45 (Cordey) : Fille de 7 mois. Troubles de l'état général. Aucun signe de gêne respiratoire; cyanose

légère, souffle. *Radio* : gros cœur globuleux, broncho-pneumonie. Mort. *Autopsie* : gros cœur.

Obs. n° 46 (Koenen) : Nourrisson de 1 mois. *Examen* : augmentation de la matité cardiaque. Troubles de la croissance. *Pas d'autopsie*. (Cas très douteux).

Obs. n° 47 (Morris Steiner et Maxwell Bogin) : Garçon de 3 mois. Un jour avant l'entrée, cyanose, toux. *Examen* : cyanose par accès, dyspnée, cœur normal, grosse rate. *Evolution* : mort 5 heures après l'entrée; cyanose et convulsions. *Autopsie* : cœur : 62 gr.; hypertrophie des fibres, léger épanchement pleural, gros thymus : 42 gr. Rachitisme.

Obs. n° 48 (Mussliener) : Fille de 3 mois. Brusquement vomit, crie et se plaint; convulsions. Collapsus vasculaire subit. Mort. *Autopsie* : cœur 46 gr., hypertrophie et dilatation symétrique des deux moitiés du cœur.

Obs. n° 49 (Mussliener) : Garçon de 5 mois et demi. Cyanose, convulsions. *Radio* : gros cœur, diagnostic fait. Mort. *Autopsie* : cœur 60 gr., hypertrophie du muscle cardiaque.

Obs. n° 50 (Haverschmidt) : Garçon de 2 mois, mongolien. Dyspnée, cyanose, pyurie entraînant la mort à 4 mois. *Autopsie* : gros cœur, surtout droit, pyélite.

Obs. n° 51 (Burghi) : Nourrisson de 5 mois, nourri au sein. *Examen* : matité cardiaque très augmentée. *Radio* : image typique qui fait le diagnostic. Mort. *Pas d'autopsie*.

Obs. n° 52 (R. Debré, Busson et Lhoste) : Nourrisson de 4 mois. Gêne respiratoire avec cornage, crises de cyanose. *Radio* : gros cœur. *Evolution*. Amélioration des symptômes. Reprise à l'âge de 9 mois. Dyspnée intense. *Radio* fait le diagnostic. Mort subite. *Autopsie*. Cœur : 100 gr.

Obs. n° 53 (Apert, Mme Besson et Baillet) : Fille de 11 mois. Pâleur, dyspnée, tirage et cornage. *Examen* :

matité cardiaque très augmentée. *Radio* fait le diagnostic. *Evolution* : plusieurs poussées. Mort 10 jours après le début. *Autopsie* : gros cœur, histologie : cœur normal.

Obs. n° 54 (Lereboullet et Chabrun) : Nourrisson de 10 mois. A un mois bronchite, à 5 mois dyspnée de défaillance cardiaque, à 9 mois, dyspnée continue. *Examen* : gros cœur, souffle discret. *Radio* fait le diagnostic. Mort. *Pas d'autopsie*.

Obs. n° 55 (Howard, Sprague, E. Bland et White) : Fille de 7 mois. Dyspnée, cyanose, souffle systolique. Mort 8 heures après l'admission. *Autopsie* : cœur 175 gr., valvules normales, broncho-pneumonie, atélectasie pulmonaire ; microscopiquement : dimensions des cellules myocardiques (antécédents reproduits p. 23).

Obs. n° 56 (Gautier et Mlle Schoenau) : Fille de 21 mois entrée pour broncho-pneumonie. Six jours après l'entrée, toux, dyspnée, cyanose, râles dans les deux champs pulmonaires. Pas de souffle. *Radio* : gros cœur. Diagnostic fait. Rémission. Deux nouvelles crises d'évolution favorable. Mort au cours d'une 4^e reprise. *Autopsie* : cœur 250 gr.

Obs. n° 57 (Putschar) : Nourrisson de 12 jours. Œdèmes, gros foie. A 10 semaines, signes de trachéo-bronchite. A 13 semaines : gros foie et gros cœur. *Diagnostic* : hypertrophie du cœur. Mort. *Autopsie* : gros cœur, gros foie. Glycogène dans le foie, le poumon, le cœur, la rate, le rein.

Obs. n° 58 (Blechmann, Debert et Azoulay) : Nourrisson de 16 mois 1/2. Depuis 10 mois, touse, maigrit, est gêné pour respirer. *Examen* : dyspnée, cornage, toux, raucité de la toux et de la voix. *Radio* fait le diagnostic. Mort subite. *Pas d'autopsie*.

Obs. n° 59 (Dufourt et Vachon) : Fille de 4 mois prématurée (née à 8 mois). Depuis le 3^e mois, pâleur et suffocation. *Examen* : dyspnée au repos, pas de cyanose. *Radio* fait le diagnostic. Mort subite. *Pas d'autopsie*.

Obs. n° 60 (R. Debré, Broca et Soulié) : Enfant de 3 ans. Dyspnée, gêne respiratoire, cyanose, toux, vomissements, apyrexie. *Radio* : gros cœur. Rétrocession des signes sous l'influence du traitement. Reprise des accidents 3 semaines après. Signes périphériques de défaillance cardiaque, saignées, digitaline. *Radio* : gros cœur, saillie de l'oreillette droite en arrière. Evolution favorable.

Obs. n° 61 (Pedro de Elizalde) : Nourrisson de 1 mois et demi. Cyanose croissante. Mort. *Autopsie* : cœur très volumineux.

Obs. n° 62 (Gilmore Kerley) : Fille de 7 mois. Cyanose, dyspnée, arrêt respiratoire, souffle intense. *Radio* : avait fait le diagnostic à l'âge de 4 mois. Mort. *Pas d'autopsie*.

Obs. n° 63 (Ellis) : Fille de 4 mois, n'a jamais crié normalement. Hypertrophie des muscles. Pouls 130. Mort. *Autopsie*. Cœur : 73 gr. vacuolisation des fibres.

Obs. n° 64 (Crawford et Weiss cités par Kugel et Stoloff) : Nourrisson de 14 semaines, dyspnée, cyanose, pâleur. *Examen* : souffle. Mort. *Autopsie* : cœur 79 gr. Sclérose vasculaire.

Obs. n° 65 (Kissane et Fidler cités par Kugel et Stoloff) : Garçon nouveau-né. Cyanose et dyspnée, pouls 166. Mort à 3 jours. *Autopsie* : gros cœur, artères coronaires épaissies, pas d'occlusion de l'artère. Œdème diffus du myocarde.

Obs. n° 66 (Steward et Nye, cités par Kugel et Stoloff) : Nourrisson de 3 mois. Cyanose polypnée, tachycardie : 180-200. Mort 21 heures après le début des accidents. *Autopsie* : cœur 49 gr., hypertrophie et dilatation gauche.

Obs. n° 67 (Katz, cités par Kugel et Stoloff) : Enfant de 21 mois. Père hypertendu; tousse depuis 5 mois, sommeil agité. Mort. *Autopsie* : cœur 150 gr., hypertrophie de tout le cœur.

Obs. n° 68 (Kugel et Stoloff), 1^{er} cas : Nourrisson de 8 mois. Vomissements, diarrhée, gros foie, hématomésés. Mort. *Autopsie* : cœur 75 gr.; épaississement et allongement des fibres. Signes de néphrite.

Obs. n° 69 (Kugel et Stoloff) ; 2^e cas : Nourrisson de 3 mois, coryza et dyspnée. Trois jours avant l'entrée : cyanose. Coryza et dyspnée. Pas de fièvre, tirage, rate et foie palpables. Mort. *Autopsie* : cœur très volumineux.

Obs. n° 70 (Kugel et Stoloff), 5^e cas : Garçon de 4 mois. Evanouissements depuis quatre jours et refus de l'alimentation. *Examen* : négatif. *Radio* : fait le diagnostic. Mort 48 heures après l'admission : crise de cyanose et de dyspnée. *Autopsie* : cœur 85 gr. Hypertrophie des fibres.

Obs. n° 71 (Kugel et Stoloff), 6^e cas : Garçon nègre de 3 mois. Dyspnée et gêne de la respiration lors des tétées. Angoisse, fièvre, dyspnée de plus en plus intense. Mort quelques heures après l'entrée. *Autopsie* : cœur 75 gr., atrophie des fibres cardiaques et fibres de remplacement.

Obs. n° 72 (Kugel et Stoloff), 7^e cas : Fille de 6 ans 1/2. Se fatigue depuis 6 semaines, est un peu dyspnéique, anorexie, orthopnée. *Radio* : cœur volumineux. Sort de l'hôpital. Six semaines plus tard, nouvelle admission : signes périphériques d'insuffisance cardiaque. Mort rapide. *Autopsie* : cœur 190 gr., hypertrophie des fibres musculaires.

Obs. n° 73 (Nussbrecher) : Fille de 16 mois. Normale jusqu'à 5 mois, apparition progressive des signes jusqu'à un an; 15 jours avant l'admission, respiration rapide, toux, pâleur, cœur régulier. *Radio* fait le diagnostic. Mort rapide. Troubles digestifs. Cœur volumineux : 88 gr. Hyperplasie.

Obs. n° 74 (Turquety) : Nourrisson de 20 jours. Apparition, le 20^e jour, de cyanose discrète lors des tétées. *Examen* : souffle, diagnostic de maladie de Roger. To-

lérance. Puis apparition de signes alarmants : cyanose, cornage, toux quinteuse. *Radio* fait le diagnostic. Rétrocession des signes, puis reprise. Collapsus. Mort au 40^e jour. *Pas d'autopsie*.

Obs. n° 75 (Van Creveld, rapport par Pompe) : Fille de 7 mois. Cyanose et dyspnée légère. Examen : cœur un peu gros. Mort rapide. Autopsie : cœur 190 gr. Pas d'autres lésions ; glycogène.

Obs. n° 76 (Pompe, 3^e cas) : Fille de 9 mois. Toux depuis 5 mois ; arrêt de croissance, dyspnée, tachycardie, pâleur. Mort. Autopsie : cœur 110 gr. ; aspect vacuolaire des fiches ; l'examen fait plusieurs mois après ne montre pas de glycogène.

Obs. n° 77 (Pompe, 4^e cas) : Garçon de 4 mois. Brusques accès de cyanose. Mort. Autopsie : gros cœur. Thymus petit. Glycogène dans le foie, les reins, la rate, le cœur.

Obs. n° 78 (Pompe, 1^{er} cas) : Fille de 6 mois L'hémi-thorax est comblé par une matité importante. Choc de la pointe, intense. Bruits normaux. Mort. Autopsie : gros cœur, parois épaisses. Glycogène : cœur et foie.

Obs. n° 79 (Muggia) : Garçon de 20 jours. Crises de cyanose et de dyspnée. Syndrome de sténose pylorique. Mort. Autopsie : cœur : 57 gr. Sténose pylorique. Glycogène : cœur, foie, diaphragme. Aspect normal du pylore.

Obs. n° 80 (Walter Pauli) : Garçon de 24 jours dont le frère est mort subitement à 4 mois avec le diagnostic d'hypertrophie thymique. (L'autopsie montra une hypertrophie du cœur). Depuis le 5^e jour, dyspnée légère. Examen : gros cœur, gros foie, gros thymus. Souffle. Radio fait le diagnostic. Mort. Autopsie : gros cœur. Aspect de « rhabdomyome du cœur ».

CONCLUSIONS

Il existe une hypertrophie cardiaque pure chez le nourrisson.

Le plus souvent elle se manifeste par des symptômes qui apparaissent d'une façon brusque et elle évolue vers la mort.

Le diagnostic doit être porté grâce à l'image radiologique qui montre l'aspect typique du « cœur en boule. »

A l'autopsie, on trouve un gros cœur normalement conformé dont le poids est double ou triple de celui qu'on observe normalement chez un nourrisson du même âge.

Histologiquement, il faut distinguer deux variétés essentielles de l'hypertrophie cardiaque du nourrisson :

une hypertrophie cardiaque sans lésion histologique du myocarde ;

une hypertrophie cardiaque avec une accumulation de glycogène dans le muscle cardiaque.

Pour expliquer l'hypertrophie cardiaque pure du nourrisson, il faut retenir avant tout l'hypothèse d'une maladie congénitale caractérisée par un trouble morphogénique avec ou sans trouble métabolique du glycogène.

Vu :

LE DOYEN,
ROUSSY.

Vu :

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE
DEBRÉ.

Vu et permis d'imprimer :

LE RECTEUR DE L'ACADÉMIE DE PARIS,
S. CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

- RIESENFELD. — *Jahrbuch fur Kinderheilkunde*, 1917, t. LXXXVI, p. 419.
- HOWLAND. — Contribution medical and biological Researchs. *New-York P. B. Hoeber*, 1919, p. 583.
- MOURIQUAND, BERTOYE et CHARLEUX. — *Archives de médecine des enfants*, 1926, t. XXIX, p. 83.
- STOLOFF. — *American Journal of diseases of children*, 1928.
- MORRIS STEINER et MAXWELL BOGIN. — *American Journal of diseases of Children*, t. XXXIX, n° 6, p. 1255.
- HOWARD SPRAGUE, Ed. BLAND et P. WHITE. — *American Journal of diseases of Children*, 1931.
- DEBRÉ (Robert) et BUSSON (André). — *Archives de Médecine des enfants*. Fév. 1932, t. XXV.
- KUGEL et STOLOFF. — *American Journal of diseases of children*, 1933.
- POMPE (J.-C.). — *Annales d'anatomie pathologique*, t. X, N° 1, janvier 1933.
- DEBRÉ (Robert), MARIE (Julien) et BERNARD (Jean). — *Société médicale des Hôpitaux de Paris*, 7 juin 1935.
- POMPE (J.-C.). — *Thèse d'Amsterdam*, 1936.
- ABBOTT. — *W. Osler. Modern Medecine*. Philadelphie, 1927. Vol. n° 4.
- APERT, Mme BESSON et BAILLET. — *Société de Pédiatrie*, 24 février 1931.
- BERGER MARTHA. — *Monatsch. fur kinderheilkunde*, 1924, t. XXIX, p. 193.
- BLUDHORN. — *Monatsch. fur kinderheilkunde*, 1924, t. XXIX, p. 193.

- BLECHMANN, DEBERT et AZOULAY. — *Société de Pédiatrie de Paris*, 20 juin 1933.
- BURGHÍ (S.). — *Archivos de Pediatría del Uruguay*. Septembre 1930.
- CARPENTIER (G.) et FISCHER (T.). — *The Lancet*, London, 1906, t. I, p. 1385.
- CATHALA. — *Société médicale des Hôpitaux de Paris*, 11 décembre 1926.
- CARRINGTON. — *American journal of diseases of children*, 1924, t. XXVII, p. 449.
- CEELEN. — *Berl. Klin. Wochenschr.*, 1920, n° 9. *Deutsche Med. Woch. Leipzig und Berlin*, 1920, t. XXXXVI, p. 253.
- CORDEY. — *Le Nourrisson*, mai 1927.
- CROSSAN. — *Proc. Path. Soc. Philadelphie*, 1921-1922, t. XXIV, p. 46.
- DEBRÉ (R.), BUSSON et LHOSTE (J.). — *Société de Pédiatrie*, 17 mars 1931.
- DEBRÉ (R.) et BROCA (R.). — *Bulletin médical*, 19 mai 1934, n° 20.
- DEBRÉ (R.), BROCA (R.) et SOULIÉ. — *Société de Pédiatrie*, 1933. Paris, p. 262.
- DUFOURT (A.) et VACHON (A.). — *Journal de médecine de Lyon*, n° 315, 20 févr. 1933.
- ELLIS (R.W.B.). — *Proc. Roy. Society Med.*, 28, 1330-1332. Aug. 1933.
- ELIZALDE (PEDRO DE). — *Archives Argentines de Pédiatrie*, 88, 94, 1933.
- FAHR et KUHLE. — *Virchows Arch. F. Path.*, 233-286, 1925.
- FARBER (S.) et HUBBARD (J.). — *Amer. Jour. Med. and Science*, 186, 705, 1933.
- GASSARBAN TRAVERSO. — *Revue Assoc. Med. Argentine*, t. XXXXVI, 1604-1605, 1932.
- GAUTIER (P.) et Mlle SCHOENAU. — *Revue Médicale de Suisse romande*, 25 sept. 1931. 51^e année, n° 11.
- *Société Médicale des Hôpitaux*, 29, 315, 1931.
- GAUTIER (P.) et SHERMAN. — *Société de Pédiatrie Paris*, 46, 47, janvier 1932.

- GILMORE KERLEY (Ch.). — *Arch. Pediat.*, 50, 217. Mars.
- HAUSER. — *Deutsch. Med. Wochenschr.*, 1896, t. XXV, p. 705.
- *Deutsch. med. Wochenschr.*, 1899, t. XXV, p. 525.
- HAVERSCHMIDT. — *J. Nederl. Mschr. Geneesk.*, 175, 11, 521, 1931.
- HENOCH. — *Vorl. Uber Kinderkranke*, p. 239, 1868.
- HEDINGER. — *Virchows Arch. F. Pathol. Anat.*, 1904, t. CLXXVIII, p. 264.
- *Cor. Bl. f. Schweiz. Aerzt. Basel.*, 1940, t. XXXIV, p. 481.
- HOLMES (Georges-W.). — *Amer. Journ. Roentgenol.*, 25, 320-321, 1931.
- HUETER. — *München und Leipzig Wochenschr.*, 1900, t. XXXXVII, p. 271.
- JAMMET (Mlle). — *Gazette Médicale Française*, 1^{er} février 1934.
- JONES. — *The Lancet. London*, 1908, t. I, 1549.
- KAUFFMANN. — *Korr. Bl. f. Schweitze. Aertze*, 1906, t. XXXVI, p. 566.
- KOMEDA (M.) et NISHI (S.). — *Orient. Journal diseases infants*, 13, n° 2, 1933.
- KOENEN (H.-P.-J.). — *Nederl. Tijdschr. V. Geneesch.*, 6 déc. 1930.
- KRSTULOVIC. — *Monatsch. f. Kinderheilkunde*, 1926, t. XXXIII, p. 113.
- LEREBoullet et CHABRUN. — *Société de Pédiatrie*, 24 février 1921.
- LEREBoullet et BOHN. — *Société de Pédiatrie*, 17 janvier 1928.
- LEVINE HAROLD. — *American Journal of diseases of children*. Nov. 1934, p. 1073.
- MICHAUD. — *Kor. Bl. f. Schweitz, aertze*. 1906, t. XXXVI, p. 779.
- MILO MILLER. — *American Journal of diseases of children*, 20 nov. 1928.
- MUSSLIENER. — *Monatsch f. Kinderheilkunde*, 50, 134-146, 1930.

- NUSSBRECHER. — *Proc. Roy. Soc. Med.*, 28, 1934.
- OBERNDORFFER. — *Verhand. d. Gesells. f. Kinderheilkunde*, 1906, t. XXIII, p. 180.
- PAULI WALTER. — *Monatschrift für Kinderheilkunde*, juin 1936.
- PAULSEN. — *Inaugural dissertation. Munich*, 1901.
- RHEINER. — *Virchows Arch. f. Path. Anat.*, 1891, t. CXXIII, p. 112.
- RIESENFELD. — *Jahrbuch f. Kinderheilkunde*, 1917, t. LXXXVI, p. 419.
- RIEDER. — *Jahrbuch f. Kinderheilkunde*, n° 97, 1922.
- ROOT (H.). — *Arc. Pediat.*, 50, 1933, p. 414.
- SAVAGE. — *The Lancet*, 1930.
- SCOTT et ZEILER. — *American journal of diseases of children*, 31 janv. 1931.
- SMITH (H.-L.) et BARTELS (E.-C.). — *Proc. Staff. Meet. Mayo clinic*, 6, 349, 10/6/1931.
- SMITH. — *Practitioner. London*, 1902, t. LXVIII, p. 56-59.
- SIMMONDS. — *München und Wochenschr.* 1899, tome XXXXVI, p. 108.
- TROLA. — *Pediatrica*. 38, 733-734. Juillet 1930.
- TURQUETY (R.). — *Gazette Médicale de France*, 15 février 1936.
- WHITTLE (H.). — *The Lancet*, 1929, 29 juin.
- WOODHOUSE. — *Ohio State M. J.*, 23, p. 666-667. Août 1927.

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION	11
OBSERVATION	13
ETUDE CLINIQUE	19
Historique	19
Etiologie	20
Fréquence	20
Age	20
Race	20
Sexe	21
Antécédents	22
Symptômes	26
Début	26
Signes fonctionnels et généraux	27
Examen physique	29
Formes cliniques	32
Examen radiologique	34
Evolution	37
Diagnostic	38
ANATOMIE PATHOLOGIQUE	43
PATHOGÉNIE	55
RÉSUMÉS DES OBSERVATIONS	61
CONCLUSIONS	73
BIBLIOGRAPHIE	75



IMPRIMERIE SPÉCIALE
DE
MM. VIGOT Frères

